

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

THÈSE

ANNÉE 1927

POUR LE

N^o

DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

ANDRÉ ESCALIER

Né à Alès (Gard) le 21 Mai 1894

Les Hypertrophies et les Hyperostoses du Crâne

Travail du Service du Professeur agrégé André LERI

Président de thèse : Professeur Charles ACHARD

PARIS
EDITIONS MÉDICALES
7, RUE DE VALOIS, 7

1927

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1927

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

ANDRÉ ESCALIER

Né à Alès (Gard) le 21 Mai 1894

Les Hypertrophies et les Hyperostoses
du Crâne

Travail du Service du Professeur agrégé André LÉRI

Président de thèse : Professeur Charles ACHARD

PARIS

EDITIONS MÉDICALES

7, RUE DE VALOIS, 7

1927

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

I. — PROFESSEURS.

Le Doyen.....



M. ROGER.

MM.

Anatomie	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale.....	STROHL.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique.....	ROUSSY.
Histologie	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	
Hygiène	Léon BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Clinique médicale.....	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	DELBET.
	HARTMANN.
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique.....	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Professeur sans chaire.....	ROUVIÈRE

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

MM.

ABRAMI..... Pathologie médicale.
 ALGLAVE..... Pathologie chirurgicale
 AUBERTIN Pathologie médicale.
 BASSET..... Pathologie chirurgicale
 BAUDOUIN Pathologie médicale.
 BINET..... Physiologie.
 BLANCHETIÈRE Chimie biologique.
 BRANCA..... Histologie.
 BRULÉ..... Pathologie médicale.
 CADENAT Pathologie chirurgicale
 CHAMPY..... Histologie. ..
 CHIRAY..... Pathologie médicale.
 CLERC..... Pathologie médicale.
 DEBRÉ..... Hygiène.
 I. de JONG Anatomie pathologique
 DUVOIR..... Médecine légale.
 ECALLE..... Obstétrique.
 FIESSINGER .. Pathologie médicale
 FOIX..... Pathologie médicale.
 GARNIER..... Pathologie expérimentale.
 HARVIER..... Pathologie médicale.
 HEITZ-BOYER . Urologie.

HOVELACQUE . Anatomie.
 JOYEUX Parasitologie.
 LABBÉ Henri . Chimie biologique.
 LARDENNOIS .. Pathologie chirurgicale
 LE LORIER.... Obstétrique.
 LEMAITRE Oto-rhino-laryngologie
 LEVY-SOLAL .. Obstétrique.
 LHERMITTE .. Pathologie mentale.
 LIAN..... Pathologie médicale.
 MATHIEU Pathologie chirurgicale
 METZGER Obstétrique.
 MOCQUOT Pathologie chirurgicale
 MONDOR Pathologie chirurgicale
 MOURE Pathologie chirurgicale
 MULON Histologie.
 PHILIBERT ... Bactériologie.
 RIBIERRE Pathologie médicale.
 RICHT Fils .. Physiologie.
 TANON Pathologie médicale.
 VAUDESCAL .. Obstétrique.
 VERNE Histologie.
 VILLARET. ... Pathologie médicale.
 WELTER..... Ophtalmologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

MM.

GOUGEROT ... Pathologie médicale.
 GUÉNIOT..... Obstétrique.

RETTERER Histologie.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE A TITRE PERMANENT

MM.	MM.
AUVRAY Clinique chirurgicale.	OMBREDANNE . Clinique chirurgicale infantile.
CHEVASSU Clinique chirurgicale.	PROUST Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE Clinique médicale	SCHWARTZ ... Clinique chirurgicale.
LEREBoullet Clinique médicale in- fantile.	TERRIEN Clinique ophtalmo- logique.
LÉRI Clinique médicale.	
LÆPER Clinique médicale.	

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé	{ Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT.....	Éducation physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

le docteur Alfred ESCALIER

*qui fut mon premier maître et
m'a laissé l'exemple d'une vie
de travail et de dévouement.*

A LA MÉMOIRE DE MON FRÈRE

Henri ESCALIER,
Lieutenant au 143^e R. I.
Mort au Champ d'Honneur

*en pieux souvenir de ce soir
d'août 1918, où il est tombé à la
tête de sa compagnie.*

A MA MÈRE

*hommage de ma très profonde
affection.*

A MON ONCLE Louis MONTISON

*à qui je suis heureux d'exprimer
ici ma très profonde et affec-
tueuse gratitude pour les conseils
qu'il m'a prodigués et le soutien
moral que j'ai toujours trouvé
auprès de lui.*

A MON FRÈRE

le Dr Paul ESCALIER

très affectueusement.

A TOUS LES MIENS.

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

M. le Professeur Charles ACHARD
Professeur de Clinique médicale,
Médecin de l'Hôpital Beaujon,
Membre de l'Académie de Médecine,

*en témoignage de ma profonde
reconnaissance et de mon res-
pectueux dévouement.*

A MON MAITRE

M. le Professeur Marcel LABBÉ
Professeur
de Pathologie et Thérapeutique générales,
Médecin de l'Hôpital de la Pitié,
Membre de l'Académie de Médecine

en témoignage de ma reconnaissance et de mon respectueux attachement.

A MES MAITRES DES HOPITAUX

témoignage de profonde gratitude.

Stage : M. le Professeur OMBREDANNE,
M. le D^r André BERGÉ (in memoriam),
M. le Professeur BAR,
M. le Professeur VAQUEZ.

Externat M. le Professeur Pierre DUVAL,
M. le D^r André BERGÉ (in memoriam),
M. le Professeur Marcel LABBÉ,
M. le D^r PISSAVY.

Internat M. le D^r SORREL,
M. le D^r HERRSCHER,
M. le Professeur ACHARD,
M. le D^r PAGNIEZ,
M. le Professeur agrégé André LÉRI,
M. le Professeur Marcel LABBÉ,

A MES MAITRES

M. le Professeur ROUVIÈRE

MM. les Docteurs :

BASSET, BÉNARD, J.-C. BLOCH, ESMEIN (in memoriam), FEUILLIÉ, FLANDIN, GATELLIER, LEBLANC, MÉTIVET, ROUILLARD, TINEL, médecins et chirurgiens des hôpitaux.

A MM. les Docteurs :

ANDRIEU, BITH, S. BLOCH, CEILLIER, COLANERI, DEROCHE (in memoriam), FERRU, HEITZ, MAZIOL (in memoriam), MOUZON, MOZER, NEPVEUX, RAVINA, ROLLAND, SIMONIN, THIERS, VIOLLE, WEISS (in memoriam).

A TOUS MES AMIS.

Ce travail nous a été inspiré par notre Maître, M. le Professeur agrégé André Léri, médecin de l'Hôpital Saint-Louis, pendant notre internat dans son service. Nous sommes heureux de pouvoir lui présenter ici l'expression de notre profonde reconnaissance pour les conseils qu'il a bien voulu nous donner, les documents radiographiques et photographiques qu'il nous a très obligeamment prêtés, et les observations recueillies à sa belle consultation de maladies osseuses. Nous présentons nos très vifs remerciements à M. le Professeur agrégé Clerc, médecin de l'Hôpital Lariboisière, qui nous a fourni une très intéressante observation, à M. le Professeur agrégé Joyeux pour les utiles renseignements qu'il nous a procurés, à M. le Professeur Verneau, du Muséum d'Histoire naturelle, qui nous a aimablement ouvert ses collections du Muséum, et à ses collaborateurs, qui nous ont dirigé dans nos recherches.

Nous remercions, enfin, tout particulièrement, MM. Heitz, Nepveux et Colaneri, qui nous ont apporté une aide précieuse pour les recherches de laboratoire et la documentation radiographique.

INTRODUCTION

Les hypertrophies du crâne sont des accroissements plus ou moins diffus du volume des os en masse. On doit les distinguer des dilatations, simples augmentations de volume de la cavité crânienne, dans lesquelles les parois osseuses sont normales ou amincies. Les hyperostoses consistent en des excroissances localisées, surajoutées à un os sain ou déjà lui-même hypertrophié.

Ces hypertrophies et ces hyperostoses du crâne ont cessé d'être des monstruosité. Elles sont entrées dans le domaine de la clinique. En même temps, s'est ouverte l'ère des discussions pathogéniques, dont on ne peut méconnaître l'intérêt, car elles pourront peut-être aboutir un jour à des déductions diagnostiques et thérapeutiques. Dans ces dernières années, de nombreux travaux et des observations nouvelles ont paru sur ce sujet, principalement à l'étranger, où les auteurs s'efforçaient d'élucider ces problèmes pathogéniques. Beaucoup de ces études ont l'inconvénient de mêler quelques faits précis à des données hypothétiques, bien à tort certainement car le caractère provisoire de ces données ne peut que nuire aux acquisitions assurées de la clinique.

Notre attention a été attirée sur ces affections au cours de notre internat, chez notre maître le professeur agrégé André Léri. Nous avons eu l'occasion d'en observer un certain nombre. Il nous a suggéré l'idée qu'il serait utile de reprendre en une étude d'ensemble ces différentes ostéopathies, d'essayer d'en préciser les faits essentiels et positifs, de les rapprocher et de les comparer en plaçant à part tout ce qui relève du domaine de la théorie.

Deux points attirent tout particulièrement l'attention :

1^o Les formes hypertrophiques plus ou moins diffuses.

2^o Les hyperostoses localisées.

Les formes hypertrophiques, que les auteurs étrangers rangent dans une même famille d'ostéites « métaplasiques » sont, en effet, rapprochées par leur structure anatomo-pathologique et les données radiographiques. Nous tenons à faire remarquer, à ce sujet, que que les réactions du tissu osseux aux divers agents sont en nombre très limité. Elles se groupent en deux principales : *l'ostéite condensante* et *l'ostéite raréfiante*. De la coexistence habituelle de ces deux processus dérivent des schémas très voisins.

Mais là se bornent, croyons-nous, les ressemblances, et, en ce qui concerne les aspects cliniques, les notions étiologiques, peut-être même les variations de l'état humoral, encore insuffisamment précisées, une démarcation reste très nette entre ces diverses

affections, et nous voudrions essayer de prouver qu'elles sont des entités peut-être voisines, mais assurément de véritables entités morbides.

C'est ainsi que nous étudierons tout d'abord :

1^o LE CRANE PAGÉTIQUE ;

2^o LA LÉONTIASIS OSSEA ;

3^o LA MALADIE DE RECKLINGHAUSEN.

Les hyperostoses, surajoutées ou non au processus hypertrophiant général, forment un vaste syndrome où nous distinguerons, à côté d'une affection bien caractérisée, l'hémi-facio-crâniose, tout un ensemble « d'hypercrânioses » de causes très variées.

Nous avons continué ce travail par une étude rapide de la syphilis du crâne, dont les aspects si multiples et le rôle d'agent causal reviendront à chaque instant et dont l'intérêt thérapeutique est primordial.

Nous avons cru devoir faire un court chapitre de diagnostic différentiel avec les dilatations et les déformations du crâne non hypertrophiques, dans lesquelles le volume même des os n'est pas anormal, et nous terminons par une comparaison générale de ces différentes ostéopathies.

Disons dès maintenant que de nombreuses observations ont été rapportées de cas mixtes, difficiles à classer, de véritables formes de passage. Mais nous pensons qu'on n'en peut rien conclure, sinon qu'il y a peut-être coexistence parfois de ces diverses affections, que, d'autre part, il y a dans toute partie de la pathologie de ces cas limites indéterminés.

Nous serions heureux si nous avions pu apporter seulement quelques faits précis dans cette pathologie osseuse, d'étude si passionnante, mais qui reste, comme l'écrit notre maître, le professeur Achard, encore pleine d'incertitude et de confusion.

LE CRANE PAGÉTIQUE

De toutes les affections hypertrophiantes du crâne, la maladie de Paget ou ostéite déformante progressive est assurément la plus intéressante et la plus riche en enseignements. Elle est relativement plus répandue qu'on ne le pense, surtout quand on cherche à en dépister les formes frustes. Elle possède une physionomie très caractéristique. L'atteinte du crâne est presque de règle. Parfois, elle est prédominante (André Léri, Roger, Reboul, Lachaux et Larrouyet). Elle peut même être isolée, c'est alors une véritable forme clinique crânienne de la maladie (Observations de Catola, d'André Léri).

Nous avons eu l'occasion d'en observer quelques cas. Certains mettent en évidence des notions qui nous permettront d'aborder et de discuter les nombreux problèmes pathogéniques soulevés par cette affection.

Déjà, James Paget qui décrivit cette maladie le premier, en 1876, signalait les déformations du crâne. Pierre Marie l'a étudiée en France en 1885. Puis Thibierge, P. Marie et André Léri en ont complété la description. Ils ont tous insisté sur cette localisation.

L'ostéite déformante débute chez l'adulte ou même chez le vieillard ; cependant, des cas ont été signalés chez les jeunes (23-30 ans) ; quelques-uns vers 20

ans, mais ils sont douteux et paraissent avoir été confondus avec l'ostéite fibreuse. Il faut tenir compte également, dans cette appréciation de l'âge, de la latence de certaines localisations osseuses qui peuvent rester ignorées pendant des années.

Elle paraît peut-être plus fréquente chez l'homme.

La notion d'hérédité a été signalée par quelques auteurs. Une maladie de Paget familiale chez la mère et la fille a été rapportée. Nous relatons un cas typique à cet égard : un malade d'une cinquantaine d'années présente actuellement une maladie de Paget indiscutable. Le père est mort pagétique il y a quelques années, à l'âge de 70 ans.

Nous avons remarqué également, dans les familles de trois de nos malades, une prédisposition très nette à l'augmentation du volume du crâne. Dans l'une d'elle, les parents, les fils et même les collatéraux de la malade ont la tête extrêmement élargie et proéminente. Elle seule a vu évoluer une ostéite déformante ; peut-être de nombreuses grossesses (sept) ont-elles joué un rôle dans son apparition ; des faits semblables ont été signalés (maladie de Paget chez une femme ayant eu onze grossesses, Cassan et Lipfchitz). On sait l'appoint important de la grossesse dans le déclenchement de différentes maladies osseuses (ostéomalacie). L'existence d'autres dystrophies osseuses familiales a été également notée à plusieurs reprises (Crouzon).

Le traumatisme a été invoqué, sans grande raison, croyons-nous, comme agent de localisation initial.

Pendant longtemps, l'affection peut ne pas se généraliser ; elle reste insidieuse, et c'est par hasard que le patient constate un jour des déformations parfois déjà très considérables. Souvent, c'est le développement exagéré de son crâne qui attirera l'attention le premier. Certains auteurs signalent le fait que les malades sont obligés d'élargir régulièrement leur coiffure et s'en étonnent.

Dans quelques cas, les phénomènes osseux sont précédés de longtemps par des *douleurs*, souvent très vives, évoluant par poussées, exagérées par la fatigue, et qui prennent des types divers : rhumatoïde ou nevritique ; elles sont plus ou moins violentes. Elles ne sont pas spécialement nocturnes, ne présentent pas de périodicité nette. Elles peuvent exister au niveau du crâne, mais, à ce qu'il nous a semblé, elles n'y sont jamais très prononcées. Par contre, les malades nous ont paru se plaindre fréquemment de douleurs continues et très pénibles dans la nuque, peut-être par suite de la chute de la tête en avant, conséquence de son grand développement. Ces douleurs n'ont souvent d'ailleurs qu'une valeur rétrospective. Elles présentent des périodes d'accalmie, presque complète, et peuvent diminuer par la suite quand les lésions osseuses ont atteint leur maximum. Ces dernières évolueraient plus rapidement dans les formes douloureuses. Enfin il est des cas absolument indolores (Estor, Sicard et Laux, Hurwitz)

Les deux symptômes primordiaux sont : *l'hypertrophie osseuse* et *les déformations* plus ou moins généra-

lisées, parfois au contraire, extrêmement localisées et ceci pendant longtemps. Nous n'insisterons pas sur les atteintes osseuses des différentes parties du squelette, nous contentant de souligner celles, plus importantes, de la clavicule et du tibia, auquel, tout particulièrement, on a voulu faire jouer un rôle dans l'interprétation pathogénique.

Le crâne peut être atteint dès le début et il est probable qu'il se montrerait beaucoup plus souvent malade, si l'on cherchait par la radiographie les lésions peu avancées soit de la voûte, soit de la base.

Dans son état caractéristique, il est très augmenté de volume, largement étalé sur les côtés, bombant en avant; mais s'il rappelle, par quelques points, les crânes rachitiques ou olympiens, il faut cependant noter qu'il n'en présente pas dans la majorité des cas les bosselures régulières. Plus rarement il devient monstrueux. Il est pris, en général, d'une façon symétrique, mais il peut y avoir prédominance unilatérale. Enfin, dans quelques cas, on a constaté de véritables hyperostoses surajoutées au processus hypertrophiant (Sicard, Packard).

La palpation permet d'en reconnaître la dureté uniforme et parfois une élévation thermique manifeste au niveau des os atteints, comme on l'a noté fréquemment pour le tibia et le fémur. Elle peut atteindre plusieurs degrés (4°, 5°, Souques et Blamoutier) et serait en rapport avec les phénomènes inflammatoires.

Le front est surélevé, d'autant plus que la face ne

participe pas ou fort peu au processus. Par suite, elle semble en retrait, cachée sous le crâne. Le massif facial présente parfois des os un peu épaissis, mais ce fait peut passer inaperçu. Rarement il est très atteint. Le maxillaire inférieur paraît, dans quelques cas, hypertrophié, d'où un léger prognathisme avec menton en galoche. Quand les rebords alvéolaires sont aussi augmentés de volume, les dents sont chassées par l'épaississement, allongées et parfois expulsées. C'est un symptôme sur lequel André Léri a attiré l'attention, et que souvent on ne pense pas à rechercher. Dans l'ensemble, la face et le crâne donnent une image triangulaire à base supérieure. La tête tend à tomber en avant entraînée par son poids ; le menton descend bas vers le sternum. Le cou paraît court.

A côté de l'énorme développement de la voûte, on constate, soit par l'étude des crânes pagétiques secs, soit par la radiographie, une atteinte importante de la base, sur laquelle le même auteur a tout particulièrement insisté dans une étude spéciale. Cette atteinte de la base qui n'avait été signalée autrefois que dans des cas très rares (Gilles de la Tourette) est probablement la cause de toute une série de troubles.

Les trous de la base, en particulier le trou occipital, et les conduits vasculo-nerveux sont parfois extrêmement rétrécis. Exceptionnellement les conduits vasculaires seraient élargis par la pression des battements artériels sur leurs parois amollies. On peut rapporter aux étranglements et aux compressions consécutives un certain nombre de phénomènes pathologiques,

sensoriels, oculaires, de l'ouïe (surdit ), vaso-moteurs ou trophiques, peut- tre m me bulbaires que l'on a signal s dans la maladie de Paget, mais qui sont peu fr quents. L'atrophie optique, par compression due au r tr cissement des trous optiques, a  t  rapport e (Wyllie).

On peut se demander si les l sions art rielles, si souvent constat es chez ces malades, ne sont pas   la base de quelques-uns de ces troubles. La chorio-r tinite serait fr quente et typique (Morax et Vergnes) et permettrait pour ces auteurs de faire le diagnostic de l'ost ite d formante. Peut- tre s'agit-il l  de ph nom nes syphilitiques concomitants. Un cas de maladie de Paget cr nienne avec anosmie, agueusie et troubles facio-cochl o-vestibulaires a  t  observ  par Barr  et Specklin de Strasbourg tout r cemment. Le Wassermann  tait positif.

L'intelligence est, en g n ral, conserv e. Cependant on a pu se trouver en pr sence d'une d fici nce mentale allant m me jusqu'  la d mence (Picard). L  aussi, il est bien difficile de faire la part de la syphilis et de l'ath rome.

RADIOGRAPHIE :

La radiographie est le compl ment indispensable de l'examen et doit  tre pratiqu e syst matiquement, en particulier celle des os du cr ne. Elle donne des images d'un type tr s sp cial, o  nous retrouvons les caract res des clich s de l'ost ite fibreuse. Elle permet

également de constater des lésions beaucoup plus prononcées qu'on ne pouvait le penser, et montre aussi les déformations de la base, qu'on ne peut observer cliniquement. On en comprend toute l'importance diagnostique au cours des formes localisées crâniennes de la maladie. Léopold Lévy et Londe, Hudelo et Heitz, surtout André Léri et Legros ont souligné les caractères spéciaux de cette image. La disposition normale de l'os est entièrement troublée. L'aspect général est flou, diffus, sans architecture trabéculaire nette. C'est un ensemble de taches alternativement claires et sombres, que réunit un écheveau de petites fibrilles en spirale. Le tout a un aspect nuageux ou mieux « ouatéux ». Les bords osseux sont peu nets. A la voûte, les tables externe et interne sont effacées, remplacées par un contour onduleux, parfois double, souvent plus clair, par suite d'un processus de raréfaction. Il existe souvent un épaississement considérable des parois sinusales.

A la base, l'aspect général est brouillé. L'ensemble est noyé dans un estompage diffus et les traits noirs qui limitent normalement de façon assez précise les différentes régions, en particulier les voûtes orbitaires, la selle turcique, la mastoïde, sont remplacés par des traits noirs épaissis et flous. Les radiographies peuvent ainsi donner une idée parfois fausse du contour exact de l'os.

Les déformations de la voûte sont très visibles ; celles de la base, bien que souvent moins considérables, peuvent être facilement constatées : en arrière, dimi-

nution de profondeur des fosses cérébelleuses ; dans la région médiane, nivellement et aplatissement de la partie centrale de la base. Toute la portion basilo-turcique est rectiligne. On a décrit un agrandissement de la selle turcique. En avant : les fosses cérébrales et les voûtes orbitaires sont au contraire creusées. L'angle orbito-sphéno-pétreux, angle obtus, ouvert en haut, formé d'une part par les voûtes orbitaires, d'autre part par le bord supérieur des rochers, augmente considérablement. Alors que normalement il est en moyenne de 135° à 137° , on lui trouve chez les pagétiques une valeur de 170° et plus. Il y a à la fois élévation de la portion sphéno-pétreuse et creusement des parties périphériques, en particulier des régions orbitaires et pétreuses externes. Ce n'est que dans les cas très prononcés qu'on peut observer une convexo-basie accentuée. Le massif sphéno-pétreux vient faire une saillie au milieu de la base du crâne. Il se fait alors une véritable plicature de l'écaille de l'occipital, qui se ferme sur elle-même.

De plus, la radiographie montre accessoirement l'hypertrophie possible des os de la face, y compris le maxillaire inférieur, l'aspect fuyant de celle-ci avec obliquité de la voûte palatine en haut et en arrière et diminution de l'espace entre les apophyses ptérygoïdes et mastoïdes. De tous ces faits, il résulte qu'il existe, suivant l'expression d'André Léri, une véritable formule radiographique du crâne pagétique dont la connaissance sera extrêmement importante dans tous les cas de localisation à cette partie du squelette.

ÉVOLUTION :

L'évolution de la maladie de Paget est chronique et progressive ; elle reste longtemps latente, même localisée à un seul os ou à une partie d'un os seulement. Puis, sa marche se fait par poussées irrégulières, sautant sans ordre apparent d'un os à l'autre. Elle évolue pendant des années (une des malades citées par Vincent dans sa thèse, avait été examinée à 33 ans et fut revue à 88 ans). Parfois elle est susceptible de se fixer, de s'arrêter complètement dans sa progression. Le patient finit par succomber à une affection intercurrente. Parmi elles, il faut citer tout particulièrement les affections cardio-vasculaires et surtout l'artério-sclérose avec les différentes lésions consécutives dont nous verrons, par ailleurs, l'importance. Ces affections sont parfois le premier symptôme révélateur de la maladie.

La coexistence des troubles osseux et de l'athérome généralisé que nous avons eu l'occasion de constater à plusieurs reprises nous a incité à faire quelques recherches sur l'état du sang des pagétiques.

On avait déjà décrit, dans un cas, une hypoglobulie avec éosinophilie. Nous avons recherché surtout le taux sanguin de certaines substances.

La *cholestérine* nous a toujours paru être en excès ; elle est en rapport avec l'importance des lésions vasculaires. Nous avons trouvé chez quelques-uns de nos sujets qui présentaient des atteintes très marquées du système cardio-artériel : 3 gr., 2 gr., 3 grammes,

2 gr. 50 ‰. Par contre, un pagétique relativement moins scléreux présentait une cholestérimie de 1 gr. 87 ‰ (normale : 1 gr. 30 ‰).

Nous avons trouvé le taux du calcium dans le sérum sanguin très nettement augmenté dans quatre cas : 0,104 ‰, 0,132 ‰, 0,136 ‰. Normal dans deux cas : 0,094 et 0,096 ‰ ; très abaissé dans un cas : 0,060 ‰, mais ici, le sérum était hémolysé et le résultat a, peut-être, été légèrement faussé. Cette hypercalcémie est à noter, d'autant plus que, pour certains auteurs (Waldorp), le taux du calcium du sang diminuerait avec l'âge ; or nos sujets sont pour la plupart des vieillards. En résumé nous pensons que, jusqu'à plus ample informé, on peut admettre une tendance à l'hypercalcémie dans la maladie de Paget, ce qui cadre parfaitement avec les troubles de la fixation de ce corps au niveau de l'os. Nous reviendrons sur ce sujet ultérieurement.

Nous avons aussi recherché dans trois cas, à titre accessoire, la vitesse de sédimentation des hématies avec l'appareil de Westergren. Nous l'avons trouvé normale une fois : résultat : 3 et 2 fois considérablement augmentée, résultat : 30 et 56, 1/2.

Le pronostic de la maladie de Paget n'est pas grave *quoad vitam*, sauf danger toujours possible des affections ou infections intercurrentes. Elle est compatible avec une fort longue survie, mais le sujet peut devenir totalement infirme et peut présenter, quoique rarement, des troubles encéphaliques, ou mourir de complications cardio-vasculaires.

ÉTUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

Macroscopiquement, l'état des os est typique : deux caractères primordiaux l'individualisent : *l'augmentation de volume, le ramollissement* qui entraîne *les déformations*.

Les os plats de la voûte, augmentés d'épaisseur, peuvent atteindre trois centimètres et plus. Le diploe a disparu. L'intérieur de l'os est occupé par un tissu poreux à larges mailles, remplies de moelle rouge ou grise. Les os courts sont également très gros, mais très poreux à la coupe ; tous sont anormalement légers et fragiles et peuvent même se briser à l'autopsie. Il semble que l'atteinte osseuse soit d'autant moins prononcée que l'os est plus compact. C'est ainsi que le rocher est moins touché que les os à cortex mince. Le périoste est épaissi, adhérent à la couche externe de l'os, qui paraît la plus atteinte et minée d'une infinité de cavités. Elle s'arrache, en partie, en même temps que le périoste. Les aréoles médullaires sont très élargies, friables, remplies d'une moelle rougeâtre, au début, qui par la suite, perd son caractère de réaction. Toute cette masse centrale donne à l'os l'aspect « en meringue ». De même, la surface extérieure est piquetée d'une infinité de trous donnant un aspect vermoulu au lieu de l'aspect lisse habituel. La surface intra-crânienne des os de la base est encore plus irrégulière. Elle est hérissée de petites saillies et creusée profondément par les sillons vasculaires. Dans les cas avancés, il se fait, en outre, un certain degré de condensation

osseuse ; le poids du crâne est augmenté à cause de l'hypertrophie, mais d'une façon peu régulière et souvent peu prononcée à cause de l'action compensatrice du processus raréfiant. Des bases de crâne, étudiées par André Léri, pesaient entre 341 grammes et 434 grammes et jusqu'à 510 grammes (normale, 350 grammes). Encore faut-il remarquer que, seule, la base doit entrer en ligne de compte et que les pièces doivent être coupées exactement au même endroit.

Les déformations de la base, déjà signalées plus haut, sont très nettes à l'étude de la pièce anatomique. On les retrouve plus ou moins accentuées suivant les cas. Dans une des observations de P. Marie, André Léri et Chatelain, la base a été trouvée altérée à l'autopsie, alors que la voûte était intacte. Ce qui prouve l'indépendance des différentes portions du crâne au cours du processus pagétique, et la possibilité de localisations parfois très marquées. Dans un autre cas, le crâne était atteint dans son entier, mais participait seul à l'affection, qui était ainsi une véritable maladie de Paget du crâne.

Comme au niveau des autres os, les lésions ici sont de deux sortes : *hypertrophie et déformation*.

L'hypertrophie osseuse prédomine en particulier au niveau du trou occipital, dont on peut évaluer facilement l'épaississement, au niveau des rochers très augmentés de volume. Les petites ailes du sphénoïde sont épaissies et mousses. Les planchers orbitaires, normalement minces, dépassent parfois un centimètre d'épaisseur.

L'ethmoïde est très touché, augmenté de volume. L'écaille de l'occipital l'est également ; par contre les os de la face le sont beaucoup moins. L'augmentation se fait aussi en largeur ; l'apophyse basilaire est souvent doublée (trois centimètres au lieu de un centimètre et demi).

La déformation accompagne l'hypertrophie et la base s'enfonce sous l'effet de la pesanteur, sauf au niveau du trou occipital qui est soutenu, et, par un effet inverse paraît entrer profondément dans le crâne. Il s'agit là d'une véritable platybasie, parfois modérée, parfois, au contraire, très prononcée. En règle générale, cette platybasie est très apparente.

En regardant le crâne par sa face exocrânienne, on voit l'enfoncement de la portion basilaire avec surélévation du bord antérieur du trou occipital par rapport au bord postérieur et étranglement de cet orifice. Vue par l'intérieur, la base montre :

1° **En arrière** une obliquité prononcée de la portion horizontale de l'écaille occipitale, qui est parfois repliée sur la portion verticale : étalement et diminution de profondeur des fosses cérébelleuses, qui entraînent un étalement consécutif du cervelet.

2° **Dans la partie médiane** : soulèvement de la portion basilaire qui devient presque horizontale et de la partie interne du rocher. La selle turcique est écrasée et s'étale en perdant de la profondeur. L'angle sphéno-basilaire est plus ouvert que normalement. André Léri fait remarquer que cette convexobasie à large rayon est très différente de la cyphose basilaire

vertico-basique décrite par Virchow dans l'achondroplasie. La conséquence de cette saillie centrale, c'est également le creusement des fosses cérébrales moyennes et de la partie externe des rochers, qui s'abaisse.

3° **En avant.** Les fosses cérébrales antérieures sont aussi creusées ; la portion ethmoïdale, très profonde.

En un mot on a un nivellement de la base (Gilles de la Tourette). Le cerveau est ainsi repoussé de bas en haut mais il regagne de lui-même le volume perdu et ne se laisse pas comprimer. Il se déforme en champignon. En effet, il repousse à son tour les os voisins ramollis, déterminant l'élargissement de la cavité crânienne.

Il se fait une véritable dilatation de compensation, qui explique l'absence habituelle des signes d'hypertension crânienne. La cavité prend un aspect spécial.

Le diamètre vertical est diminué, principalement au niveau de la région basilaire. La hauteur moyenne au niveau du *trou occipital* sur un crâne pagétique est de 9 cent. 6, sur un crâne normal de 12 cent. 5. Au niveau de la *fosse pituitaire* on trouve : crâne pagétique : 8 centimètres ; crâne normal : 8 cent. 7.

Mais, par compensation, tous les autres diamètres sont augmentés en particulier le diamètre transverse (diamètre transverse maximum sur un crâne normal : 12 cent. 9, sur un autre : 12 cent. 5 ; sur un crâne pagétique : 13 cent. 8, sur un autre : 16 cent. 3).

Le diamètre antéro-postérieur l'est aussi (sur des

crânes normaux : de 16 cent. 1 à 16 cent. 3 ; sur des crânes pagétiques de 16 cent. 8 à 16 cent. 9) . On comprend ainsi que l'élargissement de la tête ne soit dû qu'en partie à l'hypertrophie et, pour l'autre partie, à la dilatation. La capacité de la boîte crânienne n'est pas manifestement diminuée, l'hypertrophie se fait vers l'extérieur et les déformations sont habituellement compensées par différents changements de formes (capacité de 1611. centimètres cubes sur un crâne pagétique alors que celle des crânes normaux est de 1550 à 1600 centimètres cubes).

De tous ces faits, il résulte que sur une coupe antéro-postérieure, la cavité prend un aspect en faux, s'enroulant autour de la base. Cette apparence s'accroît encore par suite de la déformation du massif facial, tel que nous l'a montré l'examen clinique. Tout ce massif est fuyant, basculé en arrière, à la fois attiré par l'enfoncement basilaire et repoussé par l'hypertrophie des voûtes orbitaires. La voûte palatine est très oblique en haut et en arrière. André Léri compare cette incurvation totale du crâne à l'incurvation totale des os longs, tout spécialement du tibia, et fait remarquer que, dans les deux cas, il s'agit de l'exagération d'une conformation normale.

Les os passent par trois stades que l'on peut retrouver à l'examen de différents crânes :

1° Un stade vasculaire où les os sont mous, poreux, couleur rouge brique, très vasculaires.

2° Un stade de sclérose progressive où l'os a une structure finement poreuse, devient dur et blanc et

prend l'aspect de pierre à chaux. Les sutures s'oblitérent.

3° Enfin, un stade terminal de sclérose complète diffuse. Le crâne devient éburné. Les différentes parties des os ne sont plus reconnaissables. Il devient alors difficile de diagnostiquer à l'examen le caractère pagétique des lésions.

L'examen histologique des os atteints montre le double processus *d'ostéite raréfiante* et *d'ostéite condensante*, processus général que nous retrouvons dans toutes les affections du même type. Il y a disparition de l'os ancien et substitution d'un tissu ostéoïde vasculaire. Celui-ci donne naissance à de l'os de nouvelle formation, anormal.

Le tissu spongieux est formé d'aréoles extrêmement dilatées, véritables lacunes, provenant de l'élargissement des canaux de Havers et de l'apparition de lacunes de Howship. Elles sont limitées par des travées irrégulières, incurvées et sans aucune orientation nette.

Sur la coupe, les trabécules nouveaux se distribuent d'une façon uniforme et régulière sur toute la surface. Ils sont séparés par des travées étroites de tissu ostéogénique. Les formations récentes peuvent se présenter à différents stades. Les dessins en sont curvilignes ; les trabécules se confondent, se referment sur eux-mêmes, donnant des aspects en vague, en nuage, qui seraient beaucoup plus nets que dans l'ostéite fibreuse. Ça et là, des îlots d'os anciens. Les cellules osseuses sont assez rares, éloignées les unes des autres, par l'accrois-

sement du tissu fondamental. Elles sont sans prolongements et aplaties. La moelle est fibreuse, sclérosée, formée de fibrilles conjonctives, avec quelques cellules conjonctives aplaties, fusiformes ou étoilées et quelques rares cellules graisseuses. Elle a perdu sa graisse et ne présente plus, au moins au niveau des os courts et plats, d'éléments cellulaires normaux. Par contre, on voit apparaître des *myéloplaxes*, grandes cellules multinuclées, polygonales, qui se creusent des niches dans les travées osseuses autour desquelles elles se rangent et tendent à détruire l'os nouveau.

C'est bien là l'image de l'ostéite fibreuse, mais dans l'ensemble le dessin est plus régulier, les ostéoblastes sont moins nombreux et les lacunes moins étendues que nous ne les retrouverons dans la maladie kystique. Enfin, on a décrit ici, très évidente dans certains cas, l'infiltration par de petites cellules rondes lymphocytaires. L'état des vaisseaux a une très grande importance pathogénique : ils sont souvent altérés par des lésions d'endartérite (Ménétrier et Gauckler, Ruppe). Les capillaires sont congestionnés, les veines, sclérosées. Parfois il existe des hémorragies.

En conclusion : sclérose médullaire, disparition ou raréfaction des cellules nobles, accroissement et transformation de la substance fondamentale, on retrouve ici tous les éléments d'une sclérose identique à la sclérose viscérale, celle du foie, par exemple. Nous avons à faire à une véritable cirrhose « hypertrophique osseuse ».

L'examen chimique a montré à quelques auteurs

l'augmentation des matières minérales en particulier du carbonate de chaux avec diminution des matières organiques (Gilles de la Tourette, Magdelaine). A d'autres, au contraire, une déminéralisation (Robin, Ménétrier et Gauckler, Hudelo et Heitz). Ces résultats discordants sont dus probablement au fait qu'on se trouve en présence de degrés différents de calcification des travées. Enfin, en ce qui concerne les matériaux organiques, la quantité d'eau qu'ils contiennent serait diminuée, et la quantité de graisse, augmentée, contrairement à ce qui se passe dans les ostéites syphilitiques.

DIAGNOSTIC :

Le *diagnostic* d'un crâne pagétique ne se pose même pas dans les formes généralisées de la maladie, où l'atteinte céphalique ne vient que compléter un tableau bien connu. Il peut parfois être plus délicat, si le processus touche le crâne seul. Dans ce cas, il faudra toujours rechercher avec soin, quel est l'état du reste du squelette. La trouvaille d'un autre os pagétique aura une importance considérable. La radiographie apportera son appoint à la différenciation. On ne pourra guère, dans ces conditions, s'en laisser imposer par les hypertrophies autres que les ostéopathies à type fibreux.

L'*acromégalie* touche la face plutôt que le crâne ; les parties molles participent à l'augmentation de volume ainsi que les extrémités des membres ; en outre, la selle turcique, très développée, se retrouve,

élargie, sur les clichés. Cependant la question de l'association de ces deux maladies peut se poser et nous en avons un exemple dans un crâne trouvé par André Leri au collège Royal des Chirurgiens de Londres. Cette pièce est bien nettement à la fois acromégalique et pagétique ; on y voit dans le fond une grande selle turcique. Faisons remarquer aussi que cette affection s'accompagne d'hypocalcémie avec augmentation du métabolisme basal. Nous verrons ultérieurement qu'elle a une physionomie bien distincte.

Le crâne de l'ostéite déformante peut aussi, à un coup d'œil insuffisant, simuler, soit le *crâne hérédosyphilitique*, soit le *crâne rachitique* ; mais ce dernier présente une conservation des fontanelles, la maladie évolue chez le jeune au cours de la croissance et les os sont radiographiquement différents.

Beaucoup plus difficile est le diagnostic avec les autres ostéites fibreuses, dont la nature histologique est très voisine et auxquelles on a voulu rattacher la maladie de Paget.

La maladie de Recklinghausen est une affection du jeune. Elle présente des kystes osseux, et il ne paraît pas démontré jusqu'ici qu'il y ait des ostéites déformantes progressives avec kystes. Cependant ceux-ci peuvent être insoupçonnés et il est nécessaire, dans les cas douteux, de faire une étude radiographique très sérieuse.

La confusion est encore plus facile avec la *leontiasis ossea*. Cette ostéopathie ne touche que la tête,

elle prédomine à la face, elle est surtout hyperostose en même temps qu'hypertrophiante. Mais il faut remarquer que l'hyperostose peut exister dans l'ostéite de Paget (cas de Packard, cas de Sicard et Laplane). Cette exostose peut même être strictement unilatérale et soulever alors le diagnostic avec l'hémicraniose vraie (Roger, Reboul-Lachaux et Larrouyet), ou avec différentes hypercranioses que nous avons cru devoir étudier par la suite.

Ces faits posent deux problèmes :

Celui de la possibilité d'une association de ces différentes affections (léontiasis, hémicraniose) avec la maladie de Paget. Elle doit être bien rare, si seulement elle existe.

Celui d'un processus nouveau se surajoutant sur un fond pagétique : une dégénérescence néoplasique développée sur un os déjà malade et peut être prédisposé. Paget lui-même avait signalé la prédisposition à la goutte et au cancer. Dans le cas de Packard, l'hyperostose montrait des cellules sacromateuses et atteignait les méninges. Nous verrons que ces mêmes cellules se retrouvent aussi dans des ostéopathies analogues et que l'hémicraniose s'accompagne de tumeurs méningées. On aperçoit ainsi la complexité de tout cet ensemble de faits et la similitude possible de ces diverses affections.

PATHOGÉNIE :

La pathogénie de la maladie de Paget a fait le sujet de nombreuses études et discussions. Elle reste encore très hypothétique. Nous écarterons tout d'abord quelques théories anciennes qui paraissent, actuellement, peu satisfaisantes. C'est ainsi que Labadie-Lagrave en faisait une affection voisine de l'*acromégalie* ; en réalité, comme nous le montrons par ailleurs, il s'agit d'une entité morbide très différente, et l'analogie est superficielle.

L'hypothèse qui rattachait l'ostéite déformante au *rhumatisme chronique* (Lancereaux, Huchard) est aujourd'hui abandonnée. Mais il peut y avoir coexistence des deux maladies.

Öttinger et Agasse-Lafont ont incriminé l'*intoxication acide*, probablement professionnelle (blanchisseurs), par acides minéraux, et ont rapproché cette théorie d'une pathogénie discutée pour le rachitisme. Nous ne pensons pas qu'on puisse trouver dans un fait si particulier la cause unique d'une maladie aussi répandue que celle de Paget.

Faut-il invoquer une *origine trophique et nerveuse* ? On a décrit au cours du syndrome de Paget des lésions du système nerveux central, en particulier à type de sclérose (sclérose des cordons postérieurs P. Marie et André Léri). Les mêmes auteurs ont rapporté une observation d'ostéite déformante avec syringomyélie, probablement par action mécanique de l'hypertension intra-crânienne. On ne peut guère en in-

duire que les lésions pagétiques sont comparables aux ostéopathies tabétiques ou syringomyéliques. Les cas négatifs sont par ailleurs trop nombreux. Hudelo et Heitz ont décrit des altérations des nerfs périphériques. Il est possible que ces hypothèses contiennent une part de vérité et il serait nécessaire de vérifier l'état des nerfs trophiques osseux. Nous verrons qu'une origine nerveuse peut être plus vraisemblablement admise au cours de certaines hyperostoses crâniennes.

Le *traumatisme* a été fréquemment mis en cause, surtout pour expliquer les formes localisées. Nous ne pensons pas qu'il soit autre chose qu'un fait assez banal et révélateur, bien qu'il ait pu parfois jouer un rôle prépondérant.

La *tuberculose* a été incriminée, tout spécialement par Poncet, qui l'a retrouvée dans quelques cas.

L'existence d'un *diplocoque*, agent de l'affection, qui aurait été décelé par des auteurs italiens, reste extrêmement problématique.

Dans l'état actuel de la question trois théories surtout sont à retenir : celle d'une *origine syphilitique*, celle d'une *origine endocrinienne*, celle d'une *origine vasculaire*, qui, d'ailleurs, ne s'excluent pas forcément l'une l'autre.

**Théorie
syphili-
tique**

La *syphilis* a été longuement discutée. Elle a de nombreux partisans. C'est Lannelongue et Fournier qui ont émis les premiers, en 1903, l'idée qu'on avait affaire ici à une ostéite hérédo-spécifique. Cette hypo-

thèse s'appuyait sur des faits anatomo-pathologiques, sur des observations cliniques et des améliorations obtenues par les thérapeutiques anti-syphilitiques.

Les premiers paraissent peu suggestifs ; André Leri et P. Mathieu, Thibierge ont fait en particulier justice de l'analogie entre le tibia hérédo-spécifique et le tibia pagétique. Ils ont montré que le premier est incurvé par simple adjonction d'une hyperostose à sa face antérieure, tandis que l'os pagétique est atteint et déformé dans sa masse. On peut répéter cet argument en ce qui concerne les déformations craniennes de l'hérédo-syphilis que nous étudierons plus loin. Ni les caractères radiographiques, ni les caractères chimiques ne peuvent être superposés. Quant aux lésions histologiques elles ne paraissent pas comparables contrairement à l'avis de quelques auteurs (Ménétrier).

La coexistence de syphilis héréditaire ou acquise qui a pu être constatée ne nous paraît pas non plus très démonstrative ; elle n'est d'ailleurs pas fréquente. On a cité des faits dans lesquels, à l'ostéite déformante, se surajoutait une syphilis incontestable (Bezançon, M.-P. Weill, et Azoulay). Dans cette observation, il existait un tabès et une aortite. Le tabès existait aussi dans un cas de Claude et Oury, avec syphilis, probablement conjugale. Par contre les cas de maladie de Paget sans syphilis sont fréquents. On a cité des pagétiques ayant contracté ultérieurement la syphilis. Nous rapportons une observation particulièrement intéressante à cet égard. Le malade, pagétique,

sans aucun symptôme de syphilis, est fils lui-même d'un pagétique ayant contracté la syphilis quelque temps après la naissance de cet enfant.

Reste la question des réactions sérologiques, qui auraient été trouvées positives dans la plupart des cas. En réalité il n'en est rien, et André Léri fait remarquer qu'on a tendance à publier plus spécialement les observations de maladies de Paget, dans lesquelles la réaction de Wassermann est positive et à fausser inconsciemment les statistiques. Il donne lui-même une statistique de dix cas entièrement négatifs et constate, sur une statistique des cas publiés dans ces dernières années, que la négativité est de 40 cas sur 56, soit 71, 4 %. Pour Da Costa la réaction serait même négative dans quatre cinquièmes des cas. Thibierge était d'avis que la proportion est comparable à celle de sujets pris au hasard et n'accordait à la syphilis qu'un rôle assez accessoire. D'ailleurs le fait que les pagétiques peuvent être syphilitiques ne prouve rien en ce qui concerne l'origine de l'affection.

Nous pensons que les améliorations thérapeutiques ont également une valeur très discutable. Souvent les douleurs seules sont influencées ; le traitement anti-syphilitique ne donne pas de rétrocession des lésions osseuses : peut-être en avons nous vu dans un cas, après une série d'injections de quinby, mais l'amélioration n'était pas nette. Dans les observations anciennes, les traitements institués avaient une action anti-syphilitique assez faible. Il faut tenir compte également des deux faits suivants : un traitement

mercuriel ou arsenical peut agir sur le processus osseux en dehors de toute question de syphilis ; d'autre part, la maladie de Paget ayant une évolution par poussées et périodes de repos, on peut se trouver en présence de simples coïncidences. Il est possible aussi, croyons-nous, que certains faits d'ostéomes syphilitiques du crâne, améliorés effectivement par un traitement, aient pu donner le change par suite d'une erreur d'interprétation. Quant à l'hérédosyphilis, elle produit des lésions vraiment dissemblables des lésions pagétiques et d'ailleurs on s'expliquerait mal qu'une affection aussi systématisée, évolutive, et aussi grave dans ses atteintes osseuses, que la maladie de Paget fut le fait d'une syphilis presque éteinte. Peut-être la syphilis joue-t-elle un rôle indirect, et alors nous le reconnâtrions volontiers dans une atteinte des vaisseaux, une artérite spécifique, qui tiendrait sous sa dépendance le processus de sclérose osseuse, ou bien dans une atteinte endocrinienne.

**Infec-
tions
tréponé-
miques**

Certains auteurs ont pensé que, si la syphilis pouvait être en jeu parfois, dans d'autres circonstances, il s'agissait d'organismes voisins du spirochoète. Un cas de Paget conjugal a été observé par Lereboullet, et on a voulu en inférer la possibilité d'une contamination par ces germes encore inconnus. On a rapproché ainsi la maladie de Paget des lésions de l'ostéite pianique. Le pian, que nous étudierons plus loin, est une maladie exotique à spirochoètes (*treponema pertenue*) qui pourrait provoquer des déformations

de nature très voisine de celles de l'os pagétique. Il y aurait même similitude histologique (Mendès). D'autre part, il serait pour quelques auteurs (Botreau-Roussel) identique au goundou, affection tropicale qui produit des hyperostoses du crâne et surtout de la face. Il faut avouer que l'identité du pian et du goundou n'est pas encore bien établie et que d'ailleurs ce dernier, contrairement à la maladie de Paget, touche la face plus que le crâne. Les ostéites pianiques du singe sont loin d'être d'une façon certaine de véritables ostéites déformantes. Nous possédons des photographies tout à fait typiques de crânes pagétiques de singes, rapportées par notre maître André Leri d'un Musée londonien. Nous ne pensons pas que le pian ait jamais pu donner des déformations aussi caractéristiques au niveau du crâne. L'origine spirochoetotique de quelques faits de maladie de Paget reste donc peu fondée. La possibilité d'une origine syphilitique n'en découlerait pas forcément d'ailleurs. On sait que chez les singes la syphilis spontanée n'existe pas.

**Théorie
endocri-
nienne**

L'hypothèse d'une lésion endocrinienne a été soutenue, notamment par notre maître le professeur Achard, par Thibierge. Dalché et Gallup ont rapporté un cas de Paget avec insuffisance polyglandulaire. On a fait remarquer aussi que les pagétiques pouvaient présenter des pigmentations à type endocrinien, de l'infantilisme. L'hypothyroïdie, l'insuffisance testiculaire, des lésions de l'hypophyse ou du thymus

seraient à la base du syndrome. Les parathyroïdes surtout ont été incriminées. Leur rôle dans le métabolisme du calcium est bien connu. Leur extirpation produit le diabète calcaire (Mac-Callum). On peut penser que l'atteinte glandulaire produit un trouble métabolique, d'où dépendraient les viciations de la morphogénèse osseuse. Peut-être les lésions endocriniennes pourraient elles agir sur un agent fixateur du calcium au niveau de l'os. On s'expliquerait ainsi la difficulté de fixation de ce métal au niveau du tissu osseux et par suite l'hypercalcémie. On comprendrait aussi que cet agent soit de plusieurs façons vulnérable, soit par lésions de glandes endocrines, soit par lésions au niveau des artères nourricières de l'os.

**Théorie
Vasculaire**

La sclérose vasculaire a été mise en cause depuis Lancereaux, Bécère, Thibierge. Il faut reconnaître que l'artério-sclérose est un fait fréquent chez les pagétiques, et qu'on retrouve chez tous ceux-ci, en particulier au niveau des membres atteints, un athérome admirablement décelable à la radiographie. Nous avons eu l'occasion d'étudier, dans le service du docteur André Leri, des malades dont les clichés étaient absolument typiques, et dont l'examen radiographique systématique montrait un système artériel aussi admirablement dessiné qu'une série de planches anatomiques. Il existe également au niveau de la région céphalique, mais la situation profonde des artères et l'épaisseur de cette région ne permettent pas de le retrouver aussi facilement. Des cas de gan-

grène des membres ont été rapportés chez les pagétiques, et, dans les autopsies, il a été également possible de constater cet athérome artériel. Les lésions artérielles permettent également de comprendre certains troubles encéphaliques et aussi des phénomènes douloureux présentés par ces malades. Presque toutes les observations que nous rapportons montrent l'association d'une ostéite déformante chronique et de lésions cardio-vasculaires. On a pu même citer des cas de maladies de Paget localisées où la calcification artérielle n'apparaissait qu'au niveau des segments malades (Buchi). La tension artérielle est presque toujours augmentée. L'examen oscillométrique peut montrer des diminutions d'amplitude du battement au niveau des régions atteintes, surtout aux jambes.

L'hypercholestérolémie vient tout naturellement s'ajouter à ces faits. Il serait intéressant, le cas échéant, de contrôler la composition chimique des parois artérielles dans lesquelles, au cours des artérites oblitérantes, on retrouve de la cholestérine en excès comme l'a montré notre maître la professeur Marcel Labbé avec ses collaborateurs Heitz et Nepveux.

Les lésions de l'aorte et les lésions cardiaques sont fréquentes. Nous rapportons plusieurs cas d'aortite; celle-ci n'est pas forcément d'origine syphilitique. Le cœur peut aussi présenter une insuffisance mitrale fonctionnelle et des symptômes d'hyposystolie, d'origine souvent complexe. Les lésions vasculaires au niveau de l'os sont des phénomènes de grande valeur. On sait le rôle important de ces lésions dans la nu-

trition osseuse. Pour Leriche, l'os est un « dépôt calcaire intra-conjonctif très instable », soumis aux moindres variations de l'apport sanguin et cet auteur place même à la base de certaines atteintes osseuses un déséquilibre vasomoteur. Il nous paraît très vraisemblable qu'il y ait là le fait essentiel de la pathogénie de l'ostéite déformante.

On a opposé à cette hypothèse l'absence de lésions athéromateuses chez quelques pagétiques (Vedel, Puech et Pagès); surtout le fait que l'athérome est très répandu alors que la maladie de Paget est relativement rare. Pour quelques auteurs les lésions artérielles seraient seulement contemporaines des lésions osseuses, ou peut-être consécutives, et dépendraient de la même cause, assez différente suivant les cas : intoxications, infections diverses, parfois la syphilis, bien qu'on puisse faire remarquer que cette dernière touche le système artériel d'une façon segmentaire et parcellaire et non d'une façon systématisée et globale comme dans la maladie de Paget. Les intoxications acides pourraient aussi jouer leur rôle ainsi que des auto-intoxications de l'organisme par des produits toxiques tissulaires ou intestinaux comme l'admet Lawford-Knaggs.

Nous en arrivons ainsi à la conception la plus vraisemblable. Comme le fait remarquer André Leri, la maladie de Paget doit être, à l'heure actuelle, considérée, moins comme une individualité clinique, que comme un syndrome, ayant à sa base une atteinte vasculaire et la lésion essentielle de sclérose hyper-

trophique osseuse. Ce syndrome à type d'inflammation chronique lente, peut-être avec lésion endocrino-sympathique encore inconnue, pourrait être le fait d'agents infectieux ou toxiques très divers.

TRAITEMENT.

Le traitement est, en général, uniquement symptomatique. Les thérapeuthiques anti-syphilitiques, mercurielle, arsenicale, ou bismuthique ont été essayées. Elles auraient donné des régressions, tout au moins en ce qui concerne les douleurs ; par contre, elles ne paraissent pas agir sur les lésions osseuses. Dans deux cas nous avons eu un échec complet à tous les points de vue.

L'iodure de potassium paraît avoir fourni quelques résultats, peut-être parce qu'anti-scléreux.

Le thorium X, employé contre les douleurs, ne serait pas indiqué ici, puisque on l'a accusé d'augmenter le cholestérine du sang (Aversenq, Maurin et Sermet).

Les recalcifiants nous semblent avoir une action à peu près nulle. L'organisme des pagétiques n'a probablement pas besoin de calcium, celui-ci étant déjà en excès dans le sang, et c'est surtout la fixation de ce corps sur les os qu'il serait nécessaire d'assurer. En tout cas, il conviendrait d'administrer plutôt les carbonates que les phosphates. L'acide phosphorique joue pour certains auteurs un rôle empêchant.

Comment favoriser l'utilisation du calcium ? L'ap-



FIG. 1 — OBSERVATION II

Aspect radiographique du crâne pagétique. Image d'apparence nuageuse, véritablement truffée. Contours flous et effacés. Zones de destruction et zones d'hypéplasie. Entre elles, la substance fibreuse effilochée, onctueuse. Enfoncement de la région basillaire.

plication des rayons ultra-violets paraît avoir une action sur ce phénomène et activer la nutrition de l'os, comme on l'a fait remarquer à propos du rachitisme. Peut-être pourra-t-on obtenir des améliorations par ce traitement. Par contre la radiothérapie a été tentée sans grand succès. Elle calmerait parfois les douleurs.

La valeur des médicaments opothérapiques n'est pas encore fixée. On a récemment administré l'extrait parathyroïdien (Anthony Bassler). La parathyroïde favorise en effet l'absorption du calcium. L'irradiation surrénale ne paraît pas avoir une influence bien nette sur le taux du calcium sanguin.

Il n'en reste pas moins qu'il y a là une voie thérapeutique intéressante.

LA LEONTIASIS OSSEA

La leontiasis ossea est une ostéopathie hyperostosante, diffuse, bilatérale et symétrique, qui débute à la face et s'étend ensuite au crâne. Virchow l'individualisa le premier et lui donna ce nom, en raison de son aspect clinique tout à fait curieux. Dans les cas envahissants, cette affection est très reconnaissable et donne alors des déformations monstrueuses, d'ailleurs rares. Parfois au contraire, elle se limite à une atteinte relativement modérée de quelques os ; elle pourrait toucher électivement le crâne.

Cette localisation nous intéresse tout spécialement. Notons aussi dès maintenant certaines ressemblances frappantes au point de vue anatomo-pathologique et parfois radiographique avec la maladie de Paget. Le processus est le même que dans les autres hypertrophies métaplasiques. Il est à rapprocher de l'ostéite fibreuse.

La physionomie de l'affection peut parfois être mal tranchée. C'est ainsi que de nombreuses observations anciennes ont été décrites probablement à tort comme léontiasiques. Dans les cas classiques, la maladie frappe avant tout le massif facial et débute au niveau des branches montantes du maxillaire supérieur ; mais il n'est pas douteux que la léontiasis puisse débiter au niveau du crâne et même y rester

prédominante. Le Dentu faisait déjà de ces formes une classe spéciale de l'affection. Bockenheiner, Putman, Kalindero et Kritzmann en ont observé des cas tout à fait nets où le début s'est fait soit par le frontal, soit par le pariétal. Le Dentu cite un début par le temporal gauche, peut être plus discutable.

La maladie commence dans l'enfance : mais évolue longtemps d'une façon insidieuse, très lente. Le plus souvent les proches du petit malade s'aperçoivent d'une déformation avant qu'aucun trouble spontané ne soit apparu. Dans de nombreuses observations cette déformation est constatée à la suite d'un traumatisme, et nous voyons cette notion étiologique reprise et discutée, d'ailleurs sans grande raison, par les différents auteurs.

Le début peut remonter à la naissance, comme dans le cas d'Apert et Garcin. D'autres fois, au contraire, il semble tardif, mais il faut remarquer que, chez l'adulte, en particulier chez la femme, une localisation crânienne peut passer inaperçue ; parfois, ceci principalement dans les formes graves, ce sont des signes de compression encéphalique souvent des céphalées intenses, qui attirent l'attention du côté du crâne. Le plus souvent c'est un hasard qui conduit le malade à constater la déformation. Il remarque l'augmentation toujours croissante du pourtour de la tête, qui l'oblige à agrandir progressivement sa coiffure.

A son stade de plein développement, l'affection est caractéristique. Nous n'insistons pas sur la défor-

mation du massif facial qui réalise l'aspect léonin, typique, de Virchow. La face est considérablement développée, avec saillie des pommettes, enfoncement du nez, parfois exophtalmie et écartement des globes oculaires. Le visage est très élargi, en particulier les joues. Le maxillaire inférieur est souvent intact, surtout dans les formes à début et prédominance haute. Quand il est atteint il donne à la physionomie un aspect très spécial (barbe de pierre). Le front est toujours énorme, élargi et saillant. L'atteinte des os du crâne est souvent très prononcée, bien que classiquement moindre qu'à la face. La tête est très volumineuse, arrondie. L'hypertrophie est diffuse, on n'y aperçoit pas, comme l'avait déjà remarqué Virchow, les mêmes accroissements, plus limités et arrondis, imitant les tumeurs osseuses, que l'on perçoit au niveau de la face. Cependant des irrégularités peuvent s'y rencontrer, mais à grands contours et paraissant n'être que l'exagération des saillies normales. Au début la déformation est peu accentuée, parfois une fosse temporale est seule comblée ou saillante. Ensuite, le crâne déborde la face et la surplombe. Il devient démesuré par rapport au reste du squelette. Sa largeur surtout est augmentée.

L'hypertrophie est bilatérale, mais peut prédominer d'un côté, le premier atteint, et pourrait rappeler alors, quoique de loin, certaines hémicrânioses. La palpation permet de sentir une tuméfaction diffuse, sans aucun contour net, d'une dureté très marquée et égale en tous les points, à surface un peu irrégulière.

En bas, cette hypertrophie se continue avec le massif facial également augmenté de volume. Le cuir chevelu et la peau sont indemnes. Un cas avec atteinte des tissus mous, vraisemblablement érysipélateuse, a été rapporté par Virchow.

Le reste du squelette n'est pas atteint. Les lésions découvertes sur d'autres os paraissent se rapporter à des cas très douteux, comme il en est beaucoup dans la littérature du léontiasis.

De nombreuses complications, en réalité véritables symptômes, se surajoutent à ces déformations. C'est avant tout : la *céphalée*, souvent le premier symptôme d'alarme, précoce, durable, en général très vive ; elle évolue parallèlement au trouble osseux, et devient de plus en plus intense. Elle est le premier signe des compressions au niveau de l'encéphale. Lorsqu'elle s'intensifie, elle est d'un pronostic sérieux, d'autant plus, qu'elle ne tarde pas alors à s'accompagner de tout un cortège de phénomènes inquiétants : convulsions épileptiformes, paralysies, somnolence ou insomnie, troubles psychopathiques, qui sont le fait des formes graves. On a décrit également des phénomènes de la série cérébelleuse (démarche ébrieuse).

Les *troubles oculaires* sont aussi très prononcés : quelques-uns par atteinte directe de l'orbite, qui se déforme de plus en plus, se comble de masses osseuses, causant un strabisme avec exophtalmie, perte progressive des mouvements du globe oculaire, parfois même véritable luxation des globes, dans des sens souvent différents. Sur ces phénomènes mécaniques

se greffent des complications infectieuses du globe ou de ses annexes. Le nerf optique est également atteint, soit qu'il se trouve allongé par la modification de l'orbite, ou bien étranglé dans son trajet osseux, ou encore qu'il s'agisse de lésions par compression au niveau des centres nerveux. Il résulte de là toute une série de troubles visuels plus ou moins intenses qui peuvent aboutir à la cécité complète.

Les *troubles de l'ouïe* sont fréquents. Ils peuvent aller jusqu'à la surdité totale et bilatérale comme dans un cas de White. Les tympons sont parfois à peine visibles et immobilisés au milieu de la masse osseuse.

A côté de ces perturbations plus intimement rattachées aux déformations crâniennes, on retrouve, plus ou moins accentuées, toute une série d'atteintes des nerfs et des cavités de la face, par déformation des os de cette dernière. C'est ainsi qu'on peut observer : un rétrécissement considérable des fosses nasales, allant même jusqu'à l'obstruction complète, des troubles respiratoires et olfactifs avec anosmie. Les sinus sont comblés et deviennent opaques. Une gêne considérable est apportée au développement de la dentition par l'accroissement de la voûte palatine et des rebords alvéolaires chez l'enfant. Chez l'adulte, on observera la chute des dents ou bien leur emprisonnement dans une gangue osseuse néoformée. L'articulé dentaire ne se fait plus. La mastication et la déglutition peuvent être extrêmement gênées. On a décrit des léontiasis avec anesthésie de la face, d'autres avec névralgie faciale.

ÉVOLUTION.

L'évolution de l'affection est lentement progressive. Parfois pendant très longtemps l'accroissement est presque insensible. Il faut cependant noter que, sous des apparences trompeuses, l'os peut être en réalité déjà largement atteint. Les malades, revus à plusieurs années de distance, ne paraissent pas présenter des progressions nettement décelables. Il faut souligner cette latence possible pendant des années, qui peut permettre une vie relativement normale. L'accroissement, au contraire, peut prendre, à un certain moment, parfois après une intervention, un caractère très vite alarmant. Ce sont de pareils cas qui évoluent vers de véritables monstruosité. La mort survient en général dans la cachexie ou par infection intercurrente. Elle peut être le fait des accidents cérébraux graves. Il est plus rare d'assister à une régression. Bockenheimer en a relaté une observation très remarquable, dans laquelle il s'agissait d'une léontiasis déjà avancée du crâne et de la face.

RADIOGRAPHIE

La radiographie est venue apporter à l'étude des léontiasis une contribution importante. On peut en tirer deux renseignements précieux : le premier c'est que l'affection est toujours beaucoup plus étendue qu'on ne pourrait le penser cliniquement et qu'on peut ainsi révéler des lésions encore cachées. Un deuxième fait important, c'est la nature même de

l'image radiographique. Pour certains auteurs, elle est le témoin fidèle du processus condensant. On aurait une image extrêmement opaque, diffuse, homogène de l'os atteint avec passage insensible dans l'os normal, les contours de cette opacité étant plus flous et peu nets. Mais ces condensations homogènes, dont on trouve un exemple dans un cas d'Apert, cité dans la thèse de Ramijean, sont loin d'être les seuls aspects possibles. On peut se trouver en présence d'une hyperostose généralisée, régulière et uniforme donnant à la radiographie une image floconneuse. Les clichés montrent alors des différences nettes de condensation de l'os en différents points, contrastant avec les caractères apparents de l'hyperostose. Notre maître André Leri a retrouvé à la radiographie d'un crâne, fort probablement léontiasique, du Musée Dupuytren une image essentiellement floue avec l'aspect ouateux de l'os pagétique et disparition des tables externe et interne. C'est un aspect semblable que l'on retrouve à la radiographie du crâne d'une malade de De Massary et Rachet (observation X). Le cliché montre toutes les régions hypertrophiées floues et nuageuses. Ces faits prouvent bien qu'il s'agit en réalité, dans toutes les ostéopathies que nous étudions, de processus à peu près analogues aussi bien histologiquement que radiographiquement, mais où dominent tantôt la condensation, tantôt la raréfaction. C'est tout au moins, jusqu'à aujourd'hui, dans la clinique qu'il nous faudra en chercher le plus souvent les caractères diagnostiques.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

La description du crâne de la léontiasis est classique. La tête et, en particulier, la face sont monstrueuses avec une hypertrophie énorme de tous les os, surtout des maxillaires supérieurs. La face ressemble à un grosse racine noueuse (P. Marie). Les fosses nasales et les différents conduits vasculo-nerveux sont réduits et parfois imperceptibles. Les orbites sont plus ou moins comblées par la prolifération osseuse. Les rebords alvéolaires épaissis viennent recouvrir la voûte palatine. Le maxillaire inférieur est énorme et bosselé. Le crâne est en général un peu moins touché que la face. La voûte est très épaissie et peut mesurer jusqu'à quatre centimètres. Tous les os sont hypertrophiés dans leur ensemble. La base est aussi extrêmement épaisse. Les canaux et les trous en sont plus ou moins oblitérés. La selle turcique pourrait être elle-même déformée. Cette hypertrophie peut être simple : dans ce cas, le crâne, uni, mais énorme peut simuler un crâne pagétique. Cependant, souvent les hyperostoses se surajoutent à l'hypertrophie et, dans ce cas, on se trouve en présence de masses osseuses arrondies et dures qui viennent se superposer à la déformation totale. Ces faits, isolés des vrais léontiasis par certains auteurs paraissent devoir pourtant y être rattachés. Ils sont relativement assez nombreux.

La consistance a été pendant longtemps considérée comme très dure, pareille à celle de l'ivoire. Il s'agi-

rait d'une périostite, puis d'une panostéite éburnéenne qui expliquerait l'énorme augmentation du poids de la tête. Celle-ci pèse jusqu'à huit fois son poids normal. Cette augmentation de consistance est due au processus d'ostéite condensante. Mais, en réalité, à celui-ci, vient se surajouter comme toujours un processus d'ostéite raréfiante. C'est ce qui permet de comprendre l'aspect en meringue, parsemée de petites cavités que peuvent présenter les os du crâne sur une coupe, et aussi les descriptions telles que celles de Langenskjöld, qui rapporte des cas où le tissu osseux était plus mou qu'à l'ordinaire. Ruppe chez une de ces malades a trouvé, dans l'os atteint et prélevé, des parties plus molles dont la structure était celle de l'ostéite fibreuse, et des parties très dures au contraire avec calcification extrême.

A l'examen histologique on retrouve les deux processus combinés dans des proportions différentes mais où dominant en général les lésions condensantes. Au niveau de celles-ci la substance fondamentale est extrêmement épaissie, pauvre en canaux de Havers, qui sont étroits et rares. Pour les auteurs anciens, la sclérose et l'épaississement de l'os étaient le fait fondamental. La moelle scléreuse se transformait d'une façon progressive en os condensé. Pour d'autres au contraire il s'agirait d'une ostéite fibreuse avec foyers de calcification isolés. Ils admettent cependant qu'il y a une réaction périostée importante mais qui ne serait pas lamellaire. Le rôle du périoste est d'ailleurs loin d'être précisé. Certains auteurs (Le

Dentu) le mettent au premier plan. Langenskjold décrit comme type de la lésion léontiasique un épaississement sous-périoste d'os compact, extrêmement épais, avec au-dessous de lui une zone médiane de tissu spongieux en voie de prolifération et, au centre, du tissu normal. En d'autres points, en effet, on peut trouver à côté de l'os éburné de véritables lacunes entourées par des travées osseuses fragiles. L'ordonnance des ostéoblastes est troublée. En réalité l'os serait atteint dans son entier mais d'une façon assez irrégulière. Le périoste et la moelle paraissent participer également à la condensation. Mais le caractère fondamental reste la diffusion du processus et l'atteinte totale de l'os.

Sur ces lésions, d'ailleurs assez banales, peuvent se surajouter d'autres processus. C'est ainsi qu'Horsley a décrit la présence de cellules myxomateuses, Le Dentu, Mallassez, Bockenheimer, de cellules sarcomateuses. Ce dernier auteur prétend qu'il y aurait un véritable passage des formes ordinaires de léontiasis au sarcome. Il paraît possible qu'il s'agisse là simplement de processus tumoraux surajoutés au niveau d'un os déjà malade. André Léri fait remarquer qu'on n'a jamais trouvé de lésions inflammatoires, peut-être parce qu'il s'agit de tissu déjà anciennement atteints. Les lésions vasculaires paraissent nulles. En maints endroits il y aurait plutôt une riche vascularisation et parfois de petites hémorragies ; nous verrons que ces faits doivent être opposés à ce que l'on trouve dans la maladie de Paget.

PATHOGÉNIE.

On ne possède sur l'étiologie et la pathogénie de la léontiasis ossea que des données assez imprécises. Il est classique de la décrire comme une maladie de l'enfance ou tout au moins du jeune âge. Le fait paraît vrai dans la plus grande majorité des cas. Cependant l'affection peut apparaître chez l'adulte et à un âge assez avancé pour ne pas permettre de croire qu'elle serait passée inaperçue jusque là. Nous avons vu qu'on avait signalé des cas congénitaux. Cependant, cette ostéopathie reste une maladie du jeune : elle ne paraît pas être familiale ni héréditaire.

Plusieurs hypothèses ont été émises sur sa pathogénie. Les anciens auteurs voyaient surtout, dans le trouble osseux, une activité anormale du *périoste*. Cette question semble jugée aujourd'hui et il paraît difficile de rattacher des lésions aussi profondes et totales des os à un dysfonctionnement aussi limité. Les rapports avec l'*ostéomalacie* (Jadelot), et le *rachitisme* (Huschke, Bland-Sutton) ont été invoqués plutôt par un rapprochement général de ces maladies du système osseux qu'en se fondant sur des similitudes réelles. L'image ostéomalacique, l'image de l'os rachitique, l'atteinte diffuse du squelette dans ces deux affections, dont la première ne lèse que fort rarement le crâne, permettent de croire qu'elles sont éloignées de la léontiasis. Dans l'état actuel des faits, il ne semble pas non plus que l'on puisse discuter d'une façon sérieuse les *théories nerveuses* d'atteinte médul-

laire ou sympathique qui produirait des déformations osseuses par l'intermédiaire de troubles vaso-moteurs. Il est intéressant cependant de rapprocher ces phénomènes de ce qui se passe dans l'hémicrâniose, dans l'hémihypertrophie faciale, dans lesquelles la topographie nerveuse, certains troubles sympathiques permettent de tenir comme défendable une théorie tropho-névritique.

La léontiasis ne présente d'autre part aucun des aspects des *lésions tumorales* et il paraît certain que l'existence prouvée de cellules sarcomateuses ne peut-être qu'un phénomène très vraisemblablement secondaire.

**Théorie
endocri-
nienne**

Restent deux hypothèses vraiment discutables : *la possibilité d'une atteinte endocrinienne*. Nous savons que certains auteurs (Chiene, Kalindero) ont voulu faire de la léontiasis une acromégalie localisée ou un gigantisme partiel. D'autres auteurs ont pensé retrouver de véritables observations intermédiaires entre ces deux affections. En réalité ces faits auraient besoin d'être plus sévèrement contrôlés. L'acromégalie est une maladie bien connue, dont les lésions sont très caractéristiques, l'étiologie, déterminée ; elle comporte une hypertrophie osseuse, mais non des hyperostoses comme la léontiasis ; de plus, elle atteint l'extrémité des membres et les parties molles céphaliques. On a pu décrire des crânes léontiasiques avec déformations de la selle turcique, profonde, ou parfois effacée, par l'épaississement osseux. On

peut se demander si des lésions osseuses si diffuses et prononcées ne sont pas capables d'atteindre la région hypophysaire ainsi que tout le reste de la base, et peut-être d'agir secondairement sur la glande pituitaire. Certains cas complexes, tel celui de Bassoë, qu'on voulu considérer comme typique, nous paraissent discutables. Dans cette observation, il s'agissait d'un géant acromégale, avec énorme augmentation des extrémités, et une héli-hypertrophie faciale, occupant le territoire du trijumeau d'un côté, même du trijumeau inférieur. On retrouva, à l'autopsie, des lésions osseuses très importantes, avec plaques calcaires de la dure-mère et un énorme sarcome de la selle turcique. Nous pensons qu'il s'agit là d'un de ces faits décrits à tort comme léontiasis. Il ne peut donc être question de s'en servir pour appuyer une origine acromégalique de cette maladie.

Dans le cas de Buhl, au contraire, il y a une coexistence curieuse. L'ostéite hyperostosante diffuse est plus nette, elle atteint la face et le crâne, avec de grosses déformations comprimant le cerveau. Elle s'accompagnait de gigantisme (taille du sujet, 2^m35 ; poids, 155 kgs) mais c'est là une rareté sur laquelle nous ne pensons pas qu'on puisse fonder de théories générales.

**Théorie
infec-
tieuse
et
toxique**

On a également pensé, en présence de pareilles lésions, à la possibilité d'infections ou d'intoxications chroniques. On a voulu incriminer la spécificité et rapprocher la léontiasis de la syphilis héréditaire. Les arguments ne sont guère plus convaincants ici que

pour la plupart des autres ostéopathies du même genre. On peut trouver parfois des réactions sérologiques positives mais les cas négatifs, à ce point de vue et aussi au point de vue clinique, sont nombreux. On a voulu rapprocher cette affection du goundou, que nous décrivons par ailleurs, et même certains auteurs (Guignes) soutiennent leur identité. Le goundou paraît bien nettement inflammatoire et infectieux surtout d'après les coupes histologiques, mais il est cliniquement assez différent. D'autres signalent, en faveur d'une théorie infectieuse, que la léontiasis est une maladie du jeune et que les infections ont davantage de prise sur les os en formation. Ramijean, dans sa thèse, émet l'idée qu'on pourrait faire jouer un rôle à des infections d'origine pharyngée ou dentaire, qui peut-être agiraient chroniquement. Rappelons que cette même étiologie a été également invoquée pour des déformations crâniennes telle que l'oxycéphalie. Nous sommes obligés de ne pas conclure.

En résumé, il faut considérer la léontiasis comme une entité morphologique caractérisée par des hyperostoses diffuses plus ou moins développées, à point de départ le plus souvent facial. Dans la suite elle peut frapper le crâne et y déterminer des anomalies monstrueuses ; sa nature doit être considérée comme un processus fibreux avec prédominance d'ostéite calcifiante, celle-ci est intense et peut-être variable dans sa diffusion. A ces seuls cas d'hyperostose généralisée, régulière, uniforme et diffuse il convient de réserver le nom de léontiasis ossea.

TRAITEMENT.

Le traitement est décevant. Quelques auteurs ont proposé, en présence d'accidents graves, des ablations chirurgicales. Encore sont-elles considérées comme dangereuses par d'autres, qui soupçonnent le traumatisme opératoire de pouvoir précipiter le processus pathologique.

LA MALADIE OSSEUSE DE RECKLINGHAUSEN

On peut rapprocher de la maladie de Paget et de la léontiasis ossea, tout au moins dans certaines formes localisées, la maladie de Recklinghausen. Cet auteur a décrit le premier, en 1891, une affection osseuse chronique sous le nom d'ostéite fibreuse, déformante, généralisée, avec formations kystiques. Cette ostéopathie est en effet caractérisée par l'atteinte du squelette avec production de kystes et de tumeurs, et possibilité de fractures spontanées. Bien qu'elle frappe le plus souvent les os longs dans leur métaphyse, elle touche également les os plats et en particulier le crâne comme le montrent les observations que nous rapportons : l'une d'elles (André Léri et M^{lle} Linossier) nous présente même un cas de localisation crânienne exclusive. Des cas analogues ont été rapportés par Frangenheim, puis par Petrow, qui a observé lui aussi des maladies kystiques uniquement crâniennes. Il est probable que l'on pourrait dépister des atteintes minimes de cette partie du squelette par des examens plus minutieux, et surtout par des radiographies systématiques.

Cette affection a été pendant longtemps inconnue en France et c'est à la suite de l'observation d'André Léri, Faure-Beaulieu et Ruppe, puis de Sicard, de Proust,

qu'on a commencé à la rechercher vraiment. La thèse de Ruppe en a étudié, dans les plus grands détails, la localisation maxillaire.

Elle débute en général chez l'enfant ou l'adolescent entre 15 et 20 ans, mais on a décrit des cas en apparence plus tardifs. Trois symptômes peuvent attirer l'attention : les fractures, les douleurs et les déformations.

Les *fractures spontanées* sont indolores, sans déplacements, succédant à un trauma minime ou même se produisant sans raison. Nous soulignons en passant un cas où il y eut une fracture spontanée d'un maxillaire.

Les *douleurs* sont souvent peu prononcées.

Les *déformations* osseuses sont plus intéressantes en ce qui nous concerne. En général elles siègent sur les os longs de la totalité du squelette. Mais parfois, c'est une déformation du crâne ou de la face qui prédomine et attire l'attention. Plus rarement, c'est la radiographie qui révèle, par hasard, des productions kystiques au niveau des os de la tête.

Il s'agit, en général, de tumeurs osseuses bosselées, plus ou moins irrégulières, qui hypertrophient les os de la voûte et en déforment plus ou moins considérablement la surface. Leurs limites sont imprécises. Elles sont ou non kystiques. Parfois, elles se développent au niveau du massif facial et y produisent, particulièrement sur les maxillaires, des hyperostoses volumineuses, imitant la léontiasis. Mais le caractère kystique est la plupart du temps très net.

La tête est très augmentée de volume et on peut percevoir au palper des saillies arrondies sans systématisation marquée. La face peut en présenter aussi et prend alors un aspect asymétrique, boursoufflé. Enfin, comme dans les autres affections similaires, des phénomènes variés (migraine, céphalée, troubles de la vue) peuvent être la conséquence du développement des kystes.

RADIOGRAPHIE.

La *radiographie* est absolument indispensable, non seulement parce qu'elle fixe le diagnostic, mais encore parce qu'elle seule peut permettre de se rendre compte de l'étendue des atteintes osseuses souvent encore latentes. L'image, au niveau du crâne, revêt l'aspect que nous retrouvons dans les autres ostéopathies fibreuses. Les os sont très épaissis, les tables externe et interne s'effacent. L'ensemble prend le type floconneux, où, sur un fond uniforme, se détachent des zones grisâtres plus ou moins foncées suivant l'intensité du processus décalcifiant. Les bords en sont flous et se perdent d'une façon imprécise dans les régions voisines ; leur taille est variable. Parfois, au milieu d'elles, tranche la zone claire arrondie d'un kyste ; mais il faut savoir que ceux-ci peuvent ne trahir leur présence au sein d'un processus d'ostéite fibreuse très marquée que par une atténuation souvent presque insensible de la teinte, au milieu des plaques floconneuses, et le dessin à peine visible d'une petite alvéole

circulaire. Ils peuvent même ne donner aucune image révélatrice. Les lignes de suture, les sillons vasculaires sont effacés dans la masse. Quant à la base, elle n'a pas été particulièrement étudiée. Cependant Yvernault et Montel ont vu une atteinte de la selle turcique : celle-ci était « allongée et étalée » sans profondeur, les apophyses clinoides peu visibles. Et nous pensons qu'il faut, ici encore, faire les mêmes réserves en ce qui concerne une atteinte hypophysaire qu'au sujet de la léontiasis.

L'évolution de cette affection est très longue, progressive. Elle paraît même être susceptible d'un arrêt, peut-être complet ; et il n'est pas rare de retrouver des malades âgés qui en sont atteints depuis longtemps. Les douleurs, si elles existent sont peu intenses. Seules les fractures peuvent être une cause de gêne, ou les déformations qui, d'ailleurs, donnent rarement des phénomènes de compression marquée au niveau des centres cérébraux ou des cavités sensorielles de la face. Cependant une transformation maligne avec évolution d'un processus sarcomateux serait possible dans des conditions assez peu fréquentes et pourrait nécessiter une intervention chirurgicale précoce.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

Sur le crâne sec, vu de face, les déformations peuvent rappeler l'aspect de la léontiasis, mais on constate que les hyperostoses sont soufflées. Leurs parois sont relativement fragiles et se brisent souvent, lais-

sant apercevoir la cavité intérieure. Il en est de même sur les vues de profil, où se constate l'hypertrophie crânienne. Quant à la base, hypertrophiée elle-aussi, elle simule à s'y méprendre, par son épaisseur et sa forme, la base d'un crâne pagétique.

L'étude anatomo-histologique nous montre des lésions fondamentales essentiellement comparables à celles des autres ostéopathies « métaplasiques » : transformation fibreuse de la moelle osseuse avec décalcification progressive. Elle explique l'identité radiographique de ces affections.

L'os est hypertrophié, spongieux, creusé des cavités plus ou moins considérables que forment les kystes. Ce sont en réalité des pseudo-kystes non revêtus d'une membrane limitante. On trouve du tissu ostéoïde, avec des travées osseuses rares et minces, irrégulières, en partie décalcifiées, pauvres en ostéoblastes. Toute disposition lamellaire a disparu. Les trabécules sont plus irréguliers que dans l'os pagétique avec de temps à autre des îlots de grands placards fibreux. La moelle qui remplit les alvéoles est *extrêmement fibreuse*. Elle est presque dépourvue de graisse, pauvre en éléments cellulaires, plus riche en fibroplastes.

Le fait caractéristique est la présence le long des travées, de *myéloplaxes*, véritables cellules géantes, également nommées ostéoclastes, qui creusent et rongent le tissu trabéculaire voisin, et paraissent être les éléments de destruction. Celle-ci est assez active, peut-être moins que dans la maladie de Paget pour quelques auteurs (Lawford-Knaggs). Ils peuvent dis-

paraître par la suite ou ne subsister qu'à titre de témoins d'un processus qui s'éteint, tandis que des ostéoblastes, bordant le tissu osseux, seraient peut-être des éléments reconstituteurs.

Remarquons que les zones trabéculaires se continuent d'une façon insensible avec le tissu ostéoïde fondamental, par une sorte de fibrillation, comme le montrent les coupes de la thèse de Ruppe. Il est important aussi de noter l'absence des lésions vasculaires, que nous avons, au contraire, soulignées dans la maladie de Paget. Quelques auteurs les ont cependant signalées : Petrow décrit des altérations avec oblitération des vaisseaux, qui ne paraissent peut-être pas devoir jouer le rôle principal qu'il voudrait leur reconnaître.

Deux faits caractérisent la maladie de Recklinghausen : les *pseudo-kystes* et les *tumeurs*.

Les pseudo-kystes sont formés par la fonte médullaire, ou mieux par la fonte d'une tumeur. Ils sont remplis d'un liquide séro-sanglant et ne représentent qu'une lacune au milieu du tissu fibreux.

Les tumeurs, tumeurs brunes à cellules géantes, déjà décrites par Recklinghausen lui-même, sont très riches en myéloplaxes. Elles ont soulevé de nombreuses discussions interprétatives. Les uns, avec Haberer, Boit, en font des sarcomes qui se grefferaient, au cours de l'évolution, sur le processus fibreux déjà existant. Gaugele et Lubarsch rejettent cette hypothèse. Ils font remarquer que la limitation du processus, l'absence de métastases, l'absence de symptômes de mali-

gnité plaident contre l'existence d'une lésion sarcomateuse. Ils tendent à admettre que les myéloplaxes sont uniquement des macrophages, et la formation tumorale, un facteur de résorption au cours d'une inflammation chronique. C'est l'hypothèse qui paraît la plus probable.

En résumé, ostéite fibreuse de type un peu spécial : fibrose progressive de la moelle osseuse avec destruction de l'os ancien et formation de géodes, telle est la physionomie avec laquelle se présente la maladie de Recklinghausen. Le processus de destruction y domine et l'emporte sur l'activité régénératrice.

PATHOGÉNIE.

L'étiologie et la pathogénie de cette affection restent obscures. On a voulu invoquer, comme dans toutes les autres ostéopathies le *traumatisme* sur lequel insistait sans grande raison Recklinghausen lui-même. Le rôle de l'*infection* a été également souligné par le même auteur qui paraît s'être déjugé dans un écrit posthume. Plus intéressante ici est l'hypothèse de la *syphilis* ; on peut trouver, en effet, dans quelques cas, une réaction de Wassermann positive. Surtout, comme l'a noté André Léri, on constate des améliorations remarquables par le traitement anti-syphilitique. Bien que les lésions ne rappellent en rien celles de la spécificité, le même auteur fait remarquer à ce sujet combien les infections prolongées, telle la syphilis, peuvent donner à la longue des lésions inflammatoires banales. En outre, il a trouvé sur des crânes

syphilitiques des lésions kystiques tout à fait rapprochables de celles que nous avons étudiées. On a décrit des ostéites kystiques, syphilitiques qui pourraient imiter la maladie de Recklinghausen. Il semble que cette notion soit à retenir. Certains malades atteints d'ostéite fibro-kystique présentent par ailleurs des symptômes d'hérédo-spécificité. Peut-être est-ce sous cette forme que la syphilis est en jeu. Des recherches nouvelles seraient nécessaires pour préciser le rôle possible des glandes endocrines, peut-être atteintes elles-mêmes par la syphilis.

**Théorie
nerveuse**

Enfin, un cas où la maladie est apparue très nettement après un début infectieux à type cérébro-méningé, pourrait nous inciter à soulever l'hypothèse d'une origine nerveuse. Cependant il faut avouer qu'il y a loin des tumeurs de l'ostéite kystique crânienne aux hémicrânioses. Dans celles-ci nous verrons le rôle capital joué par un travail anormal au niveau des méninges : formation d'un endothéliome, qui, pour certains auteurs, est à la base de la production tumorale osseuse.

DIAGNOSTIC :

Le *diagnostic* ne se pose guère dans les cas généralisés, que le crâne soit atteint secondairement, ou que les radiographies du reste du squelette, en présence d'une lésion crânienne initiale, fixent ce diagnostic. Les fractures spontanées retrouvées dans les antécédents peuvent être également un appoint important. Res-

tent les cas nettement localisés. Quand les kystes sont creusés dans un tissu épais et moucheté la différenciation est encore facile. Sinon on pourra penser quelquefois à des affections similaires également kystiques.

On peut rapprocher de la maladie de Recklinghausen, lorsqu'elle se présente sous cet aspect unique, les kystes solitaires des os, de même apparence et de même structure : cavités sans membrane endothéliale limitante, creusées en plein tissu osseux. Certains auteurs incriminent à leur sujet le spirochoète, tout au moins pour certains kystes à logettes multiples, ou les kystes à géodes à bords nets. Cette hypothèse nous ramène à son tour à la question de la syphilis du crâne, qui, nous venons de le voir, peut simuler ou produire les formations spongieuses ou pseudo-kystiques de la maladie de Recklinghausen.

Enfin, il faudra songer à un diagnostic, cependant rare, c'est celui des *kystes hydatiques* du crâne. Mais ces kystes apparaissent sous une forme différente, plus groupés, en grappe de raisins et non disséminés. Ils ont un contour net, à l'emporte-pièce et ne présentent jamais l'aspect vacuolaire irrégulier que nous avons trouvé ici. Dans les cas douteux, il sera cependant nécessaire de déceler la présence du parasite, soit par l'anamnèse, soit surtout par la recherche de l'éosinophilie sanguine, par la cuti-réaction au liquide hydatique, et par la déviation du complément à l'antigène hydatique (réaction de Weinberg).

Il est enfin une ostéopathie qui se rapproche très

intimement de l'ostéite fibreuse et se confond même avec elle pour certains auteurs : c'est le *sarcome à myéloplaxes*. Ce sont des tumeurs très localisées, sans atteinte générale, sans phénomènes douloureux ni métastases. La radiographie montre à leur niveau une image floue avec perte de substance. L'os semble soufflé comme dans les kystes, la paroi est généralement intacte ; elle forme une coque nette ; au milieu le fond est grisâtre, souvent finement cloisonné en nid d'abeilles. Dans l'intérieur de la cavité, on trouverait la tumeur, souvent centrée d'un petit hématome.

A l'examen histologique, on trouve quelques restes de tissu osseux englobé dans une riche prolifération conjonctive, avec des cellules très variées, parmi lesquelles des myéloplaxes. Nous avons vu ce qu'étaient ces éléments : considérés par les uns comme des vaisseaux embryonnaires, ils ne sont peut-être, comme le pense Ménétrier, que des macrophages. Lecene les appelle « des macrophagocytes géants ». Leur rôle de résorption, leurs rapports avec les vaisseaux sanguins, soulignés tout particulièrement par les uns, ont été mis en doute par d'autres, qui ne les auraient pas retrouvés. Certains auteurs étrangers rapprochent ces sarcomes à myéloplaxes des tumeurs brunes à cellules géantes de l'ostéite fibro kystique, et n'y voient qu'un degré spécial de cette affection. En réalité, il semble bien y avoir là de véritables tumeurs de nature un peu particulière.



FIG. 2. — MALADIE FIBRO-KYSTIQUE DE RECKLINGHAUSEN.

Crâne du Musée Dupuytren.

Hypertrophie souflée du crâne et surtout de la face (maxillaires); gros kyste ouvert du maxillaire inférieur. Base extrêmement épaissie semblable à celle d'une maladie de Paget.

TRAITEMENT.

Le traitement de la maladie de Recklinghausen reste décevant dans l'état actuel de nos connaissances. Il ne paraît pas que la chirurgie puisse apporter grand secours, étant donné l'atteinte le plus souvent diffuse du squelette. Peut-être pourrait-elle être utile, à condition d'être peu mutilante, dans quelques cas très spéciaux où les troubles sont localisés. Le traitement anti-syphilitique a donné de bons résultats à André Léri ; nous en verrons par la suite la valeur exacte.

HÉMICRANIOSE ET HYPERCRANIOSES

Depuis le jour où Brissaud et Lereboullet décrivent sous le nom d'hémicrâniose une entité morbide nouvelle, dont ils rapportaient deux cas, de nombreux auteurs ont publié sous ce vocable un ensemble de faits assez disparates. Ces observations, ainsi étiquetées, présentent une très grande multiplicité d'aspects cliniques et de formes étiologiques. Elles n'ont guère, comme lieu commun, que la présence d'une hyperostose localisée sur un côté du crâne et d'une prolifération tumorale intra-crânienne, décelée, soit, autrefois, par l'autopsie, soit dans les cas les plus récents, par la radiographie. Mais, parmi elles, l'entité morbide décrite par les premiers auteurs n'en subsiste pas moins ; nous l'étudierons tout d'abord.

L'hémicraniose, où mieux, suivant l'expression du professeur Sicard, l'hémi-facio-crâniose se présente comme une affection congénitale, qui consiste en une hyperostose de tout un hémicrâne, localisée au territoire du trijumeau et qu'accompagne une prolifération intracrânienne à point de départ dure-mérien, parfois révélée par des signes de compression, parfois latente, et souvent trouvaille de radiographie.

Le *début* est, en général, impossible à préciser. Il s'agit de sujets jeunes, chez lesquels l'asymétrie de la boîte crânienne a été constatée dès l'enfance, par-

fois même à la naissance. Dans quelques cas on aurait pu incriminer un traumatisme, qui reste malgré tout très discutable. Ce qui frappe à l'examen, c'est l'hyperostose de l'hémicrâne. La tête, et parfois le visage, paraissent tantôt très nettement asymétriques, comme dans un des cas princeps, tantôt beaucoup moins, la bosse étant cachée par les cheveux. D'autres fois, enfin, c'est la face qui participe surtout à l'accroissement et qui est énormément augmentée d'un côté. En effet, comme l'a montré André Leri, l'hyperostose ne couvre pas une moitié du crâne, mais bien le territoire du trijumeau d'un côté.

C'est une masse osseuse, mamelonnée, formée de plusieurs petites saillies distinctes. Elles sont dures au toucher et ne présentent aucune adhérence aux plans superficiels qui glissent à leur surface. Elles sont séparées, les unes des autres, par des sillons qui vallonnent cette volumineuse exostose. La limite de celle-ci est très nette et l'on constate que, quelle que soit la position exacte de l'excroissance osseuse, frontale, fronto-pariétale, ou pariétale, elle s'arrête à pic, d'une part sur la ligne médiane, d'autre part en arrière à la limite de l'occipital, qui reste toujours indemne. La ligne postérieure passe en général à un travers de doigt en arrière de l'oreille. Elle cesse brusquement en marche d'escalier. La face peut participer d'une façon importante à l'hyperostose : dans ce cas, la limite reste toujours rigoureusement nette et fixée à la ligne médiane. En général, seuls les territoires des branches supérieure et moyenne du tri-

jumeau sont touchés, Le maxillaire supérieur est tout particulièrement atteint ; le palais du côté malade est hypertrophié. Les dents paraissent repoussées vers le côté sain ; l'orbite peut être intéressée aussi par le processus et plus ou moins comblée. Dans cette région, on a pu noter une atteinte des parties molles qui paraît d'ailleurs toujours beaucoup moindre que celle du squelette, et qui consiste en œdèmes, mais passagers, parfois en une espèce de lymphangiome.

La hauteur des saillies peut être considérable, surtout en arrière, et atteindre trois à quatre centimètres. Le pourtour de la tête est cependant relativement peu augmenté dans son ensemble.

RADIOGRAPHIE.

La radiographie montre, sur toute l'étendue de l'hyperostose, un os d'aspect moucheté. Les limites se dessinent nettement telles qu'elles apparaissent à la vue. Les deux tables externe et interne disparaissent et l'on aperçoit parfois l'un des symptômes caractéristiques de l'affection : *le prolongement osseux intra-crânien*. C'est une masse osseuse partant de la partie inférieure de l'hypercrâniose externe et s'enfonçant comme un coin dans l'endocrâne, sur une longueur plus ou moins considérable, trois à quatre centimètres et sur une hauteur de un à deux centimètres, jusqu'à la selle turcique. Dans une des observations rapportées, la tumeur intra-crânienne avait un bord supérieur net comme coupé au couteau. De face, cette tumeur est également visible, on remarque que la

voûte orbitaire est souvent spécialement touchée, très épaissie. Les sinus ne paraissent pas atteints. Toute la face est asymétrique et présente, du côté malade, l'aspect mouçheté pathognomonique. Le maxillaire inférieur n'a jamais paru participer spécialement au processus.

Très souvent, à côté de ces déformations si considérables, on ne trouve aucun trouble fonctionnel, tout au moins pendant très longtemps : pas de douleurs au niveau des masses osseuses, pas de troubles moteurs ou sensitifs de la face. Le trijumeau, en particulier, paraît intact. Parfois, on retrouve, dans l'enfance, de la céphalée, qui a pu disparaître à la longue. Cette céphalée, quelques petits troubles olfactifs, ont pu dans quelques cas, attirer l'attention les premiers.

Fréquemment, il n'y a aucun phénomène oculaire, sauf peut-être une légère diminution de l'acuité visuelle. Mais cependant des troubles oculaires plus sérieux peuvent survenir. On peut constater du strabisme avec parésie de certains muscles extrinsèques de l'œil (droit externe), de l'exophtalmie avec déviation du globe, causée par le développement d'une des parois de l'orbite.

Il n'y a pas de lésions du fond de l'œil. Certains ophtalmologistes admettent que les tumeurs d'ordre osseux ne provoquent pas de stase, et que l'apparition de celle-ci est un symptôme important de tumeur intra-cérébrale. Quand cette dernière apparaît, se



FIG. 3. — OBSERVATION XVII.

Aspect radiographique d'un crâne d'Hemi facio-craniose.

Asymétrie importante du crâne et de la face. Aspect irrégulier et moucheté de toute la partie droite de la voûte. Masse osseuse remontant du maxillaire supérieur derrière l'orbite.

montrent également tous les autres symptômes de l'hypertension intra-crânienne, en général tardive. Le malade présente alors, non seulement, une papillite, mais encore des vomissements, du ralentissement du pouls et des céphalées, qui, à ce stade, peuvent être prédominantes. Blanchard, dans sa thèse, signale tout spécialement les crises comitiales dont il rapporte un cas observé par Roger et Reboul-Lachaux. Elles existaient aussi dans un des cas princeps. Il semble qu'elles soient fort rares, d'apparition peu précoce, et n'aient d'ailleurs que la valeur d'un symptôme de compression. Ce sont des crises comitiales typiques. Tout au plus pourrions-nous dire à ce sujet ce que nous répéterons à propos de la syphilis du crâne, que toute crise épileptique doit impliquer automatiquement la radiographie de cette région.

Ajoutons à ce propos que la syphilis ne paraît pas en cause ici et que la réaction de Wassermann a toujours été négative.

L'évolution de cette affection est lente ; c'est souvent une découverte fortuite. Par contre, dans les cas où apparaissent des signes graves de compression, le pronostic devient sombre.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

Les lésions anatomiques n'ont pu être étudiées que dans un seul cas : un de ceux de Brissaud et Lereboullet.

On a pu constater, d'une part la présence des tu-

meurs osseuses externes, déjà observées sur le vivant, d'autre part une atteinte de la dure-mère. Cette dernière était très adhérente à l'os dans tout le côté malade ; elle était le siège de toute une série de tumeurs, en partie calcifiées, surtout à la base, et à pédicule très vasculaire. Ces formations s'enfonçaient à l'intérieur et se creusaient une logette dans l'encéphale sous-jacent. De plus, la partie interne des os était semée d'une série d'aspérités et de saillies qui adhéraient à la méninge dure, et la soulevaient donnant à sa surface un aspect verruqueux. Ces irrégularités de la dure-mère, par place très saillantes, diminuaient d'autant la cavité crânienne, qui était considérablement amoindrie, et comprimaient le cerveau. Celui-ci se logeait comme il pouvait et se moulait sur les plans résistants qui l'enveloppaient.

L'examen histologique montra un sarcome angio-lithique à calcosphérites ou psammome de Virchow.

C'est à cette notion de tumeur intra-crânienne qu'est due la confusion apportée dans la question des hémicrânioses.

DIAGNOSTIC.

Le diagnostic de cette affection curieuse est aisé et doit se fonder sur les deux caractères primordiaux : *congénitalité, atteinte unilatérale dans le territoire d'un trijumeau*. Ces particularités permettent d'éliminer toute une série d'observations dans lesquelles coïncidaient des hyperostoses crâniennes et une tumeur néo-

plasique profonde et que nous appellerons *hypercrânioses*.

Hyper-crânioses

Dans tous ces cas, les hyperostoses sont moins volumineuses, parfois même uniquement endocrâniennes et, si elles siègent sur un côté du crâne, c'est sans aucune systématisation. Tels sont les cas de Parhon et Goldstein, de Parhon et Nadjede et les cas classiques de Spiller. Il s'agit, en réalité, d'une tumeur de la dure-mère secondairement propagée à l'os : endothéliome, comme dans le cas de Spiller ; sarcome, comme dans le cas de Rochon-Duvignaud et Merigot, où l'os se montra, à la biopsie, infiltré de cellules sarcomateuses.

Ces hyperostoses sont relativement fréquentes ; elles ne sont qu'à la traduction dystrophique d'un néoplasme méningé à point de départ arachnoïdien à évolution très lente. Cushing fait remarquer qu'elles siègent en général dans la région parasagittale ou temporale, aux environs de la scissure de Sylvius. Ce sont assurément les régions les plus souvent hyperostosées. Les tumeurs arrondies, plus ou moins pédiculées, donneraient moins facilement un retentissement osseux que les tumeurs plates en plaques.

Le même auteur a trouvé sur 80 endothéliomes, 20 d'entre eux avec hyperostoses.

L'examen histologique révèle l'infiltration cancéreuse de l'os et d'autre part, les signes de compression intracrânienne sont en général au maximum.

Quoiqu'il en soit, il s'agit en général d'exostoses

apparues chez des sujets déjà âgés, à la suite d'une véritable infiltration de la dure mère et de l'os par les endothéliomes ou les méningoblastomes, à point de départ dans les cellules de la méninge interne. Ces méningoblastomes sont des tumeurs qui présentent des calcosphérites et des méningoblastes, cellules embryonnaires originelles, permettant de les rapprocher des gliomes.

La radiographie montre un os dense sans lacune reposant sur l'os normal.

On conçoit la confusion facile de ces excroissances osseuses avec les hémicrânioses vraies et on comprend que l'apparition d'une exostose du crâne doive toujours faire suspecter, comme le disent les auteurs américains, une tumeur méningée sous jacente. Il convient de rejeter du cadre des hémicrânioses vraies, comme le font remarquer André Leri et Sicard, toutes ces hyperostoses *acquises et localisées*. Elles n'ont pas le type individualisé Brissaud-Lereboullet. Quelques-unes comme celles que nous venons d'étudier extériorisent un néoplasme méningé profond ; d'autres sont surajoutées sur des hypertrophies plus ou moins diffuses, ostéites métaplasiques, d'autres enfin sont des hyperostoses syphilitiques.

On peut aussi rapprocher de l'hémi-facio-crâniose l'*hémi hypertrophie faciale*, mais le crâne y est en général intact. Cette maladie atteint d'ailleurs plutôt les parties molles que le tissu osseux. Des phénomènes curieux existent du côté de la dentition dont l'évolution est particulièrement précoce et rapide du côté

hypertrophié C'est aussi une maladie congénitale. Il convient de la rappeler ici car il est possible, mais c'est à l'heure actuelle encore une hypothèse, que leur pathogénie soit très voisine.

PATHOLOGÉNIE.

La pathogénie de la maladie de Brissaud et Lereboullet, est, en effet, tout à fait imprécise. Les premiers auteurs, frappés surtout de la coexistence d'une tumeur méningée, considéraient le trouble initial comme siégeant au niveau de la méninge. Celle-ci servirait de périoste interne aux os du crâne et formerait les tumeurs par sa face interne. Les auteurs américains et lyonnais admettent l'existence d'un trouble trophique à point de départ méningé ; la méninge jouerait le rôle d'un véritable tissu de soutien trophique des organes nerveux centraux. L'atteinte méningée serait à la base de l'affection, et, comme nous l'avons vu, l'hyperostose ne serait qu'un symptôme très important mais chronologiquement secondaire. En réalité, cette explication ne paraît pas plausible en ce qui concerne les hémicrânioses vraies. Ici, il paraît bien que le trouble est essentiellement osseux.

Peut-on serrer la question de plus près et essayer de comprendre la topographie si spéciale des lésions ? Il paraît difficile d'accepter l'éventualité d'un rôle du trijumeau. Malgré l'apparence clinique de localisation dans le domaine du V, il faut bien constater que ce nerf n'est pas un nerf trophique, mais un sen-

sitivo-moteur. Son atteinte ne comporte pas l'apparition d'hypertrophies osseuses ; celles-ci n'existent pas au cours de la névralgie faciale.

Il paraîtrait plus vraisemblable de penser à un rôle du sympathique, nerf essentiellement trophique, de même que cette notion a déjà été soulevée pour l'hémihypertrophie faciale. La cause intime de tous ces faits nous échappe. Beaucoup d'auteurs ont admis une influence du traumatisme ; mais nous pensons qu'il attire seulement l'attention sur des faits latents, et que, dans les cas où il sert de point d'appel à un développement tumoral, il ne s'agit pas d'hémicrâniose vraie.

La *syphilis* n'a jamais paru être en cause ; cependant, dans un cas (André Leri et Layani) il y avait des signes de rachitisme extrêmement prononcés, et on connaît la relation du rachitisme grave et de l'hérédosyphilis. Peut-être pourrait-on incriminer celle-ci. Le traitement spécial n'a d'ailleurs donné, comme on pouvait s'y attendre, aucun résultat.

TRAITEMENT.

La thérapeutique apparaît illusoire. Le gardenal a été administré avec succès pour lutter contre les phénomènes épileptiques. Un problème se pose dans quelques cas, c'est celui d'une action préventive, quand le diagnostic est posé et que la tumeur sous-durale n'est pas encore apparue. Faut-il rester dans l'expectative ? Ou faut-il faire le plus tôt possible des

applications radiothérapiques après trépanation décompressive, en admettant que toute hémicrâniose est susceptible de se compliquer un jour d'une tumeur méningée grave ?

Quant aux hypercrânioses, leur traitement dépendra avant tout de la notion de l'affection causale. L'intervention chirurgicale est admise pour toutes celles qui s'accompagnent de tumeurs cancéreuses profondes. Elle a fait souvent régresser des troubles nerveux très sérieux : la céphalée, les attaques épileptiformes.



FIG. 4. — OBSERVATION XVII.

Aspect radiographique d'un crâne d'Hémifacio-craniose (profil). Aspect mouleté des 2/3 antérieurs. Le tiers postérieur est normal. La limite entre les deux zones est très nette.

Masse osseuse dense, à bord supérieur net, qui s'enfonce dans le crâne jusqu'à la selle turcque.

SYPHILIS DU CRANE

La syphilis est susceptible de revêtir, au niveau du crâne, tous les aspects cliniques. On y retrouve la gomme osseuse, l'ulcération nécrosante et l'hyperostose. C'est à ce dernier titre qu'elle nous intéresse et que nous étudierons plus spécialement trois types d'atteinte osseuse : l'ostéome syphilitique, capable de prendre la forme d'une hémicrâniose ou d'une hypercrâniose, les hyperostoses syphilitiques de la table interne et le crâne hérédosyphilitique que l'on pourrait comparer à certaines ostéopathies hypertrophiantes en masse. L'os syphilitique réagit par les deux processus généraux d'ostéite raréfiante et d'ostéite condensante, mais ce dernier est de beaucoup le plus actif. Il se produit au niveau des foyers une épaisse sclérose de l'os, qui explique les lésions anatomiques retrouvées.

On peut se trouver en présence d'accidents secondaires de périostite dans lesquels c'est la moelle sous périostée qui prolifère et produit un os nouveau dont les travées sont perpendiculaires à celles de l'os ancien. Cliniquement ce sont de petites élévations dures et indolores qui accompagnent la syphilis secondaire ou la suivent au cours de la deuxième ou de la troisième année. En général elles ne persistent pas et

sont d'un diagnostic aisé au cours du syndrome généralisé.

Les lésions de la syphilis tertiaire sont le plus souvent ulcéro-gommeuses et tendent à fondre plus ou moins rapidement. Mais l'os réagit vivement et l'on voit apparaître soit de petits ostéophytes ou des exostoses disséminées, soit au contraire de volumineux ostéomes. Toutes les formes se rencontrent depuis le crâne simplement un peu épaissi avec irrégularités de la surface, bosselures peu élevées, aspect mamelonné. Nous en avons retrouvé d'assez nombreux cas typiques dans nos recherches portant sur près de 3.000 crânes du Muséum d'Histoire naturelle. Ils doivent toujours être suspects de syphilis. Mais il peut exister aussi des déformations crâniennes parfois considérables, et l'une des hyperostoses dont nous rapportons l'observation présentait une saillie d'un centimètre au moins avec des dimensions de 6 centimètres sur 4 centimètres. Une deuxième, plus volumineuse encore, était saillante de 3 centimètres avec des dimensions de 14 centimètres sur 12 centimètres. Ces exostoses sont dures, d'une dureté nettement osseuse, et égale dans toutes leurs parties. Elles sont généralement lisses. On conçoit la possibilité de les confondre, sinon avec l'hémicrâniose, du moins avec les diverses hypercrânioses.

Le diagnostic peut en être extrêmement délicat car les symptômes associés de syphilis peuvent manquer et il ne faut pas s'attendre à les retrouver systématiquement. Il est des syphilis qui affectionnent

spécialement le système osseux et s'y localisent d'une façon élective.

Le malade présente fréquemment soit des céphalées tenaces, soit même des vertiges ou de véritables crises convulsives et dans ce cas le tableau peut simuler exactement celui d'une tumeur intra-crânienne. Ces phénomènes sont dus à la compression, mais il peut s'agir aussi de syphilis cérébro-méningée surajoutée.

Un autre type bien différent est représenté par les *exostoses syphilitiques latentes de la table interne* que la radiographie révélera parfois beaucoup plus importantes qu'on ne pouvait le penser. André Leri et Cottenot en ont signalé tout récemment un certain nombre et y voient, avec raison, un symptôme important de la syphilis osseuse crânienne.

Ces exostoses de la table interne s'extériorisent uniquement par des troubles d'ordre nerveux : des céphalées tenaces, parfois à type migraineux, datant même de l'enfance, des crises épileptiques qui revêtent surtout le type Bravais-Jacksonien, parfois des hémiparésies ou des hémiparesthésies, plus rarement des phénomènes visuels ou des paralysies motrices de l'œil.

Le malade peut ne présenter aucun autre signe de spécificité. Le Wassermann est fréquemment négatif et c'est souvent en faisant chez ces patients des radiographies systématiques du crâne que les auteurs précités ont découvert la fréquence des lésions osseuses

cachées. Ces lésions peuvent être des hyperostoses plus ou moins diffuses, plus ou moins étalées, siégeant sur la table interne et cela alors même que la surface externe reste lisse et totalement indemne. Elles existent aussi bien dans la syphilis acquise que dans l'héréditaire. On sait d'ailleurs que les lésions osseuses de l'une et de l'autre peuvent prendre un même aspect, et on n'en peut rien conclure quant à l'origine. André Leri a présenté un exemple typique de cette hérédosyphilis chez une achondroplasique.

Ces lésions paraissent être extrêmement fréquentes, beaucoup plus même que celles de la table externe, si on prend soin de les rechercher. Nous les avons retrouvées aussi, comme on pouvait s'y attendre, sur les crânes secs. Leur siège à la radiographie, comme sur les pièces anatomiques, est de préférence au niveau des régions frontales ou fronto-pariétales ce qui explique les troubles révélateurs. Elles prennent un aspect ostéophytique plus ou moins irrégulier, saillies mamelonnées, feuilletées ou en choux-fleur, disposées sans ordre, et pouvant diminuer d'une façon notable la cavité crânienne, d'où la compression consécutive.

RADIOGRAPHIE.

C'est la radiographie qui va permettre surtout la différenciation de ces diverses syphilis du crâne. Comme au niveau des autres os, du tibia par exemple, l'ostéome syphilitique va être formé de tissu osseux compact, par suite extrêmement opaque, surajouté



FIG. 5. — OBSERVATION XXV.

Hyaloscleroses syphilitiques de la table interne.

La table interne est très irrégulière avec exostoses opaques, qui font saillie dans la cavité crânienne. Table externe peu atteinte.

et pour ainsi dire plaqué sur la boîte crânienne. Cette superposition de tissu compact paraît être vraiment la signature du processus syphilitique. Parfois, la surface paraît plus irrégulière et moins dense donnant l'impression « d'un velours mal rasé », qui est due au feuilleté superficiel des couches osseuses et à des zones gommeuses intercalées. L'image n'est plus du tout celle des hémicrânioses, dans lesquelles au contraire on trouve du tissu spongieux, qui aux rayons prend un aspect plus moucheté. Les clichés des productions du type hypercrâniose sont analogues aux précédents, parfois cependant assez denses d'aspect. Quant aux ostéosarcomes du crâne, ils donnent une image plus désordonnée avec des parties estompées et des îlots d'os intact. Par ailleurs, ce sont de vastes productions proliférantes à développement rapide, où la palpation permet de reconnaître les tumeurs molles mélangées de tumeurs plus dures.

Quand il existe des lésions de la table interne, on aperçoit sur la radiographie un effacement et des irrégularités du contour interne avec des excroissances en médaillons et des taches obscures plaquées sur la concavité de la voûte. Ces images sont souvent compliquées de coups d'angle, ou bien d'aspects vacuo-laires et flous, car les ulcérations gommeuses se combinent souvent avec les hyperostoses.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

L'étude anatomique permet de retrouver les différentes formations anormales : ou bien les exostoses existent seules ou bien elles s'accompagnent de nécroses plus ou moins étendues et parfois de séquestres. Le diploë réagit vivement et ceux-ci peuvent se trouver enchâssés dans la prolifération osseuse en forme de verre de montre. La face interne du crâne est, comme nous venons de le voir, tout particulièrement atteinte. Elle présente des saillies variées. André Leri fait remarquer à ce sujet que l'os est surtout touché dans sa partie vive, la table interne, qui est richement vascularisée, tendre, et « succulente ». Effectivement, sur le crâne frais, on retrouve une congestion intense de cette couche avec souvent des placards hémorragiques et des lésions en rapport avec le trajet des vaisseaux.

A l'examen histologique, on est en présence d'une ostéite infectieuse. La lésion élémentaire est le nodule gommeux, autour duquel se produit l'ostéite condensante. Le centre est formé d'une masse amorphe, le pourtour d'une trame fibrillaire avec d'abondantes cellules rondes. Tout autour, l'apport osseux comble les cavités médullaires du diploë jusqu'à ne laisser que des petits canaux étroits parfois même complètement oblitérés. Les deux faits importants sont : la présence de *plasmocytes*, éléments typiques mais non spéciaux à la seule syphilis, et l'atteinte profonde des tissus vasculaires (artérite avec endo-vascularite

et manchon d'infiltration péri-vasculaire), telle qu'on la retrouve dans toutes les lésions tréponémiques.

TRAITEMENT.

La radiographie, nous l'avons vu, est le premier témoin capital de la syphilis. Un deuxième test sera, en cas de doute, fourni par l'épreuve du traitement. Celui-ci ne paraît pas devoir faire rétrocéder des lésions qui paraissent fixées et des déformations définitivement acquises. Cependant la présence d'un processus gommeux montre parfois qu'il persiste une certaine activité et c'est sur elle qu'on pourrait agir. On peut ainsi en arrêter les progrès. En général, on a rapidement des résultats assez notables mais passagers, et par la suite il n'y a guère plus d'espoir d'amélioration. La radiothérapie, par contre, contraste par son échec avec l'action du traitement spécifique. L'arrêt des hyperostoses dans leur accroissement aussi bien pour celles de la table externe que pour celles de la table interne, leur régression parfois, acquiert une très grosse valeur diagnostique. Mais il subsiste toujours au centre, sur les clichés, une tache opaque indélébile qui ne peut fondre et reste la preuve de la syphilis.

Les phénomènes fonctionnels cèdent admirablement à la médication. Ainsi, en particulier dans la syphilis de la table interne, l'épreuve thérapeutique peut affirmer l'origine et remplace une réaction sérologique souvent négative avec une aussi grande précision.

Quel peut être ce traitement ? Il faut insister d'abord sur le fait qu'il doit être intensif ou tout au moins suffisant. Dans ces conditions, il paraît nécessaire d'instituer une thérapeutique soit par l'arsenic, soit par le bismuth. Le premier présente l'inconvénient de ne faire en aucune manière la preuve de l'origine syphilitique. Le second nous paraît être, de beaucoup, le médicament le plus actif et le plus commode. Il aurait même été parfois seul capable d'apporter une amélioration. Par contre, le mercure s'est montré souvent absolument inefficace et son échec ne nous paraît infirmer en rien la nature syphilitique d'une lésion osseuse.

Hérédo-syphilis :

L'Hérédo-syphilis peut donner, comme nous l'avons dit, exactement les mêmes types pathologiques osseux que la syphilis acquise et on ne peut, à vrai dire, les différencier. Cependant, à côté des lésions que nous venons d'étudier, il existe des malformations du crâne qui lui sont propres. Celui-ci revêt l'aspect olympien avec saillies des bosses frontales, ou bien, au contraire, natiforme : l'occipital est alors le siège électif du processus et il se forme de chaque côté deux calottes hémisphériques. Ce crâne hérédosyphilitique s'accompagne en général d'autres déformations : ensellure du nez, malformations dentaires importantes, faciès d'Hutchinson. Parrot qui l'avait déjà décrit le rapprochait du crâne rachitique, et l'on sait que certains rachitismes graves peuvent accompagner l'hérédosyphilis.

sypilis. Ce sont des aspects que l'on retrouve assez fréquemment sur les crânes des collections. Anatomiquement, il y a production d'ostéophytes largement mamelonnés ou étalés de la voûte. Il s'agit d'une ostéopériostite avec formation de périostoses.

A l'examen histologique on retrouve la disposition suivante : une série de lamelles superposées, soit de tissu osseux, soit de tissu gommeux. La première lame osseuse se forme immédiatement sous le périoste. puis, en allant vers la profondeur, les autres se recouvrent avec un aspect feuilleté ; parfois elles restent parallèles à la table externe, parfois, au contraire, prennent des directions très irrégulières, ou même perpendiculaires à la surface de l'os. Celui-ci prend, dans la profondeur, un aspect aréolaire sans ordonnance fixe. Au début, il en est pleine période de réaction ; les mailles du tissu spongieux sont très vasculaires, remplies d'une moelle vivante et rouge. Puis, ces tissus subissent une transformation fibreuse. L'os se condense devient éburné, dur et extrêmement lourd. Aucun traitement ne peut plus agir alors sur ces processus qui sont définitivement fixés.

Pian et Goundou :

On peut rapprocher de la sypilis du crâne une maladie exotique, productrice d'hyperostoses : le goundou ou anakré. Dans sa forme typique, elle se caractérise essentiellement par une ostéite avec hyperostoses symétriques énormes, au niveau des maxillaires supérieurs, de chaque côté du nez, pouvant

atteindre la grosseur d'un poing. Ces tumeurs sont indolores, dures, rarement accompagnées de tumeurs secondaires, en général bilatérales. Le crâne est peu atteint. Cependant son augmentation d'épaisseur a été signalé. La grande proportion des exostoses maxillaires serait due à ce que l'on méconnaît les autres. Les indigènes atteints par la maladie viennent se présenter seulement s'ils sont gênés par l'accroissement osseux. Letulle aurait retrouvé des lésions nettes de cette affection sur un crâne d'enfant ; mais peut-être était-ce un crâne léontiasique. D'autres auteurs ont signalé l'hypertrophie du crâne chez le singe, qui est souvent porteur de goundou, mais on discute l'identité des manifestations humaines et animales.

Histologiquement, il y a néoformation inflammatoire. C'est une ostéite chronique spongieuse vraie exubérante (Roy). Il y aurait d'abord raréfaction du tissu osseux, secondairement, métaplasie conjonctive, formation de tissu fibreux exubérant : en un mot, les mêmes processus que dans les diverses ostéopathies fibreuses déjà étudiées. Il s'agit ici de phénomènes très nettement inflammatoires, avec présence de plasmocytes, péri et endo vascularite, donc très voisins de la syphilis. Botreau-Roussel rattache d'ailleurs le goundou au pian, et l'on sait que celui-ci a été lui-même considéré par certains auteurs comme une sorte de syphilis. L'agent est un tréponème. Par contre Brumpt, s'appuyant en particulier sur la répartition des deux affections, sépare le goundou du pian. Le goundou ne serait pas non plus modifié par le traite-

ment au novarsénobenzol dans les cas associés (Tournier). Le pian ne paraît pas atteindre le crâne. En définitive, l'identité de ces deux maladies est loin d'être évidente et la similitude de l'une avec la léontiasis, de l'autre avec la maladie de Paget est probablement très superficielle.

Mais ces hyperostoses exotiques curieuses, à type inflammatoire, nous ont paru intéressantes à rappeler au sujet de la syphilis, à laquelle elles nous paraissent surtout comparables.

DIAGNOSTIC DES HYPERTROPHIES ET DES HYPEROSTOSES

Nous passerons rapidement en revue ici un certain nombre d'ostéopathies dont les atteintes crâniennes pourraient simuler à un examen superficiel les affections que nous venons d'étudier. Tout d'abord, une hypertrophie véritable peut se rencontrer dans quelques maladies très spéciales, où elle n'existe qu'à titre accessoire dans l'ensemble d'un syndrome net.

Nous avons eu l'occasion de parler déjà de l'*acro-mégalie* qui, de beaucoup, se rapproche le plus des ostéites métaplasiques. Le crâne est augmenté de volume : on constate surtout un agrandissement du diamètre antéro-postérieur, une exagération de la saillie des mastoïdes et de la protubérance occipitale, une accentuation du ressaut post-lambdoïdien. Les sinus sont très épaissis, la selle turcique, large et parfois déformée. Mais ici, tous les tissus participent à l'hypertrophie, la face est énorme avec proéminance du menton, elle n'est pas triangulaire comme dans la maladie de Paget, mais elliptique, allongée. Il y a macroglossie, augmentation des extrémités. On trouve en outre tous les symptômes de la série hypophysaire.

Il est bien difficile de rapprocher cette affection de l'ostéite déformante, il serait plus naturel de la comparer au léontiasis dont certains auteurs ont voulu

faire une acromégalie localisée. Mais, en réalité les faits pris comme base de cette théorie paraissent assez douteux ou très rares et l'acromégalie ne présente jamais les hyperostoses diffuses, uniformes, d'une léontiasis ossea.

A titre accessoire, rappelons que l'*achondroplasie* produit aussi une macrocéphalie. Le front est bombé, la voûte large, la base du crâne peut en imposer pour une maladie de Paget. Mais l'étude attentive du squelette ne saurait permettre de douter longtemps du diagnostic.

On trouve exceptionnellement dans l'*ostéomalacie* un épaissement de certains os du crâne, mais d'ailleurs associé en général à la minceur extrême d'os voisins.

Enfin tout récemment, un épaissement des os temporal et pariétal a été signalé au cours de la *pléonosteose* (Guy Laroche et Barthes) chez un hérédo syphilitique, d'ailleurs. C'est le premier exemple d'une atteinte semblable au cours de cette affection.

On ne peut confondre, sauf au premier abord, les hypertrophies du crâne soit avec des *dilatations*, soit avec des *déformations* crâniennes. Les premières leur sont semblables cliniquement, mais la cavité seule est augmentée. Les os sont normaux ou amincis. Les fontanelles, plutôt élargies et non soudées. On pourrait dire qu'il y a, entre ces deux sortes d'anomalies, les mêmes différences qu'entre les hypertrophies et les dilatations viscérales (cardiaques par exemple). La radiographie en cas de doute montrera le calibre normal des os.

Le type du crâne avec dilatation est le crâne *hydrocéphalique*. Nous ne pensons pas que la confusion résiste à un examen un peu attentif. Cependant, il faut citer la possibilité d'hydrocéphalie localisée, qui prend parfois des aspects tout à fait analogues à ceux d'une excroissance osseuse d'hémicrâniose par exemple.

On peut retrouver dans cette affection un aspect radiographique particulier : l'aspect cérébriforme, présentant des zones claires séparées par des sillons plus opaques. Ces images coïncident en général avec l'hypertension intra-crânienne au cours d'une évolution lente, dans le jeune âge. Elles sont différentes de celles que nous avons étudiées jusqu'ici, en particulier de l'image floue, nuageuse, de l'ostéite déformante.

Le crâne *rachitique*, parfois considérablement déformé, peut prendre l'apparence d'une hypertrophie. Il est, ou mieux paraît, augmenté de volume. Le front peut être proéminent ou bien au contraire l'aspect est natiforme. Dans ce cas il est en rapport avec les hypertrophies de l'hérédosyphilis. La persistance et l'élargissement des fontanelles, les troubles de la dentition, les déformations au niveau du thorax et des membres, la décalcification des os individualisent assez nettement le rachitisme. Mais certains auteurs étrangers en font une affection proche parente de l'ostéomalacie, et par là, des ostéites métaplasiques. Il est difficile de souscrire entièrement à de pareilles vues ; il conviendrait de savoir jusqu'à quel point

les troubles du métabolisme calcique dans le rachitisme s'apparentent à ceux de ces diverses ostéopathies. N'y a-t-il pas là seulement de grands processus généraux osseux ?

Parmi les déformations, quelques-unes sont des entités morbides bien systématisées :

La *dysostose cléïdo-crânienne* de P. Marie et Sainton s'accompagne de malformations tout à fait curieuses : les frontaux et les pariétaux paraissent hypertrophiés, en réalité ils sont d'aspect saillant par suite de la persistance de sutures membraneuses.

L'*acro-céphalo-syndactylie* d'Apert dans laquelle le crâne est en forme de casque, s'accompagne elle aussi d'autres déformations caractéristiques.

De même, nous citerons la *dysostose crânio-faciale* de Crouzon dans laquelle au premier abord on pourrait penser à un développement hyperostotique. Le crâne présente une sorte de crête médiane qui se continue jusqu'au pariétal, mais la radiographie montre que les os sont amincis et non épaissis, de plus cette déformation n'est qu'un élément d'un syndrome bien individualisé.

Parfois, il s'agit d'une soudure précoce des sutures, ayant amené un développement du crâne dans un sens déterminé. C'est le cas de la *trigonocéphalie*, dans laquelle la voûte est triangulaire à base postérieure, et de la *scaphocéphalie*, où elle prend l'aspect d'une coque de navire. On peut rattacher à ces dernières affections l'*oxycéphalie* ou crâne en tour. C'est une déformation verticale, elle ne comporte pas

d'hypertrophie. Le crâne s'accroît en hauteur par suite de la synostose. Le front est tantôt vertical, très élevé, tantôt au contraire, il fuit en arrière ; parfois enfin la partie antérieure du crâne est seule anormale. On y retrouve un enfoncement de la partie moyenne de la base avec lordose basilaire.

Les *hypercrânioses* peuvent être simulées par différentes formations pathologiques : les hématomes sanguins, certaines collections purulentes du cuir chevelu, des kystes, des fibromes, touchant les parties molles, peuvent paraître parfois posséder une dureté osseuse. La radiographie lèvera tous les doutes dans le cas où le palper n'aurait pas pu faire préciser que l'os n'était pas en jeu. Toutefois, il faut souligner que certaines périostoses syphilitiques secondaires peuvent ne pas donner d'image révélatrice aux rayons.

Certaines *mycoses* (blastomycose) donnent des masses à type hypertrophique, mais en général fongoides. La *sporotrichose* enfin est susceptible de donner lieu à la formation d'hyperostoses, que l'on confond en règle générale avec la syphilis. Seuls, les moyens de laboratoire pourraient dans ces cas, d'ailleurs rares, préciser la nature de l'excroissance osseuse. C'est en conclusion vers la syphilis qu'il faut s'orienter s'il y a doute.

Il n'est pas jusqu'à la lèpre, la tuberculose, dont les lésions sont en règle générale nécrosantes avec pertes de substance, qui ne puissent donner une condensation osseuse de voisinage, simple réaction non

spécifique. Renaud a rapporté récemment à la Société de Neurologie le cas d'une éburnation massive de la voûte chez un tuberculeux porteur de suppurations considérables dans la région céphalique. Mais ces faits sortent du cadre que nous nous sommes tracés.

Les *ostéosarcomes* du crâne, enfin, pourront, eux aussi, en imposer pour des hypercrânioses. Certaines d'entre elles présentent d'ailleurs à l'examen histologique des processus sarcomateux et la limite entre ces affections n'est pas nettement tranchée. Les ostéosarcomes sont en général des tumeurs à développement rapide, plus irrégulières dans leur ensemble, souvent douloureuses. La palpation peut y révéler des saillies très dures à côté d'autres moins consistantes. Ils peuvent présenter des métastases et s'accompagnent de déformations importantes et d'atteintes fréquentes des globes oculaires. Le processus de condensation osseuse à leur pourtour est banal.

A la radiographie, ces formations donnent des images irrégulières, floues, sans structure, avec souvent des contours nébuleux et éclatés, des plages claires avec disparition de l'os avoisinant des parties ossifiées qui se présentent comme des plaques opaques. Ceci les rapproche des ostéomes qui peuvent aussi présenter des parties éburnées, sombres et de parties plus spongieuses. Mais ces ostéomes sont formés d'os normal, à peine plus irrégulier dans sa structure que d'habitude, ou bien d'une masse d'ivoire sans vascularisation ni persistance de la moelle osseuse, qui rappelle la léontiasis.

Ce qui domine au contraire dans les ostéosarcomes c'est la destruction massive et désordonnée de l'os avec grande irrégularité des systèmes trabéculaires. Le diagnostic en sera généralement aisé.

De cette courte étude de quelques ostéopathies chroniques du crâne, nous pouvons tirer quelques conclusions générales et suggérer un certain nombre d'hypothèses. Nous avons vu que les diverses hypertrophies n'étaient pas encore exactement classées. Il nous faut envisager les faits qui font pencher en faveur d'un rapprochement ou au contraire d'une différenciation entre elles.

On a voulu, depuis quelques années, sous l'influence des auteurs étrangers et en particulier de Recklinghausen, réunir, en se fondant sur une identité du processus pathologique, ces différentes entités morbides (léontiasis ossea, maladie de Paget, maladie fibrokystique). C'est ainsi qu'on en vint à créer une classe de « malacies métaplasiques ». Dans ce vaste groupe, les mêmes auteurs décrivent d'une part les ostéites fibreuses et kystiques, d'autre part les ostéites déformantes type Paget ou hyperostosiques type léontiasis. Ils y joignent même comme degré le plus élevé le sarcome à myéloplaxes, dont ils font un des chaînons terminaux de la série.

La même tendance se retrouve chez Langenskjöld qui, frappé des ressemblances histologiques de ces affections et des limites imprécises qu'elles présentent d'autre part avec les sarcomes, donne une classification fondée sur l'intensité de la réaction osseuse. C'est ainsi qu'il sépare :

L'ostéite fibro-kystique, où la prolifération fibreuse

et ostéoïde ne contrebalance pas le processus destructeur.

La maladie de Paget, dans laquelle la prolifération est au contraire très intense.

La léontiasis, dans laquelle se surajoute une réaction périostique importante qui dépasse la réaction fibreuse centrale (ostéo-fibrose-hyperostique).

L'ostéite fibreuse, dite pseudo-blastomateuse, où le tissu proliférant forme de véritables tumeurs fibreuses. La fusion de ces divers processus ostéopathiques possède actuellement la faveur de nombreux auteurs, qui, sur le fond de l'ostéite fibreuse, pensent qu'il peut se greffer soit des formations kystiques par résorption, soit au contraire des productions proliférantes sarcomateuses.

R. Lawford-Knaggs qui a repris récemment l'étude de la maladie de Paget l'identifie aussi avec l'ostéite fibreuse ; et de plus, il rattache, comme l'avaient déjà fait quelques autres, ces deux affections à l'ostéomalacie. Ce serait là pour lui trois phases d'un même processus :

- 1° Disparition de l'os.
- 2° Substitution d'un tissu conjonctif.
- 3° Formation d'un nouveau tissu ostéoïde.

Pour cet auteur il n'y a là qu'une question de degré, et, suivant la vitalité et la résistance du tissu osseux, on aurait :

au plus haut degré de réaction, la maladie de Paget, ensuite l'ostéite-fibreuse,

et dans les cas les plus défavorables, l'ostéomalacie.

Il faut reconnaître que cette théorie repose sur une base solide et on ne peut nier la similitude des structures histologiques qui entraîne jusqu'à un certain point celle des résultats radiographiques. En un mot, on retrouve au fond de toutes ces ostéopathies deux phénomènes primordiaux :

- 1^o La destruction osseuse ;
- 2^o Une rénovation plus ou moins viciée avec production de tissu ostéoïde.

La première serait le fait soit d'une action destructive des ostéoclastes, soit de l'halistérèse, véritable processus d'ostéite raréfiante.

On a serré la question de plus près et on s'est demandé si le processus destructeur entraîne secondairement la transformation fibreuse de la moelle osseuse, ou si, au contraire, celle-ci serait à la base d'une métaplasie des cellules osseuses. C'est cette dernière théorie qui apparaît comme la plus vraisemblable aux auteurs allemands. Pour Långenskjöld, les deux processus sont parallèles. Pour Argaud et Testoud au contraire, la fibrose médullaire est secondaire, l'ostéite raréfiante libérerait des ostéoblastes susceptibles de se transformer en fibroblastes, qui, par la suite, seraient capables de montrer des propriétés ostéogéniques nouvelles. Dawson et Struthers formulent à ce sujet une théorie très séduisante. Pour eux, il y aurait, sous l'influence d'un agent indéterminé, une ostéite raréfiante par atteinte de la cellule osseuse normale

et de ses fonctions de fixation du calcium, parallèlement, atteinte des cellules du tissu médullaire et calcéolyse de la substance fondamentale.

C'est alors que sè produirait la prolifération fibreuse qui va remplacer le tissu médullaire normal. C'est sur ce tissu fibreux que viendrait se greffer le processus de transformation ostéoïde.

La rénovation est toujours plus ou moins anormale, et le nouveau tissu osseux peut être aussi la proie du processus destructeur.

En tous cas, quelle que soit l'explication de ces faits, il faut reconnaître, avec Ruppe, que l'on est souvent en présence d'images difficilement interprétables. La substance fondamentale apparaît autour des travées, entourant les ostéoblastes. On ne peut le plus souvent conclure s'il s'agit d'un tissu en train de se décalcifier, ou au contraire d'une substance ostéoïde en train de reproduire de l'os nouveau. Il s'agirait, plus fréquemment, d'un stade reconstructif, mais où la présence de myéloplaxes, toujours en activité, plaiderait peut-être en faveur de la persistance de l'action ostéoclasique. Quoiqu'il en soit, il est bien certain qu'au point de vue histologique toutes ces ostéopathies sont très voisines.

De même, les images radiographiques sont, comme nous l'avons vu, très souvent superposables ou presque. L'aspect moucheté, ouateux, avec tourbillons de substance fibreuse, se retrouve dans bien des cas. Il y a-t-il lieu de s'en étonner ? Nous ne pensons pas, puisque nous savons qu'en présence d'agents très

différents un même tissu ne peut répondre que par des réactions très limitées.

C'est ce que nous constatons ici. Il n'en faut pas conclure que nous avons à faire à une même affection pathologique. De même qu'au niveau du foie par exemple, on a décrit toute une série de cirrhoses, processus identiques de réactions fondamentales à différentes irritations, de même nous pensons que ces cirrhoses ou scléroses osseuses peuvent également être la traduction histologique d'ostéopathies peut-être nettement différenciées quant à la cause.

La multiplicité des types cliniques, tels que nous les avons étudiés, plaide en faveur de cette dernière solution malgré l'existence de cas mixtes.

On a voulu rattacher la léontiasis ossea à la maladie de Paget et on a cité plusieurs observations complexes pour lesquelles il paraît bien difficile de conclure. Mais beaucoup des cas anciens, décrits comme léontiasiques, sont en réalité fort douteux ; quelques-uns paraissent bien être des Paget. Le cas de de Massary et Rachet a pu aussi laisser émettre des doutes, surtout en présence du cliché radiographique.

Les arguments que l'on a voulu fonder sur l'anatomie comparée doivent être acceptés avec réserve. Le fait qu'il existe chez le cheval une maladie du son, qui présente l'aspect extérieur du léontiasis et des caractères anatomiques de Paget avec atteinte de la colonne vertébrale et des membres, ne prouve pas grand chose. D'ailleurs cette affection serait accompagnée d'hypocalcémie, et nous avons presque tou-

jours retrouvé un état d'hypercalcémie dans l'ostéite déformante.

La maladie de Paget typique, tout particulièrement la localisation crânienne a été retrouvée chez les singes. Il nous semble difficile d'y reconnaître des lésions pianiques, comme on a voulu le faire pour certaines déformations des membres de ces animaux. Ceux-ci peuvent être porteurs de tumeurs paranasales de goundou, dont l'identité avec le pian n'est pas encore nettement établie. Le goundou revêt lui-même l'aspect extérieur de la léontiasis ossea. Mais la ressemblance est superficielle. On ne peut trouver dans ces faits une série de chaînons qui relieraient toutes ces ostéopathies entre elles. Tout au plus peut-on dire que les processus généraux de réaction osseuse ne sont pas plus variés chez les animaux que chez l'homme.

La maladie fibro-kystique paraît mieux différenciée par la présence des kystes et des tumeurs. Encore peut-on discuter ses relations avec le sarcome à myéloplaxes et peut-être aussi avec la syphilis.

Il faut conclure qu'il y a là en réalité des entités différentes à physionomie suffisamment individualisée et que la clinique garde toujours ses droits.

Les *hyperostoses du crâne* se relient par des degrés insensibles aux hypertrophies en masse, auxquelles elles peuvent se superposer parfois. On les retrouve dans la léontiasis. Bien que plus rares, elles existent

dans la maladie de Paget. Le cas de Catola montre des hyperostoses faciales. Le cas de Sicard et Laplane est encore plus démonstratif et simule à s'y méprendre une hémicrâniose. De même André Léri a présenté un ostéome indéterminé qui ressemblait de très près à une maladie de Recklinghausen. On est donc obligé de rapprocher tous ces faits des autres hyperostoses crâniennes de tous genres dont l'origine est extrêmement multiple. Les unes dépendent d'une des ostéopathies précitées. D'autres sont en rapport avec une tumeur sous jacente et c'est le cas, croyons-nous, de toutes ces observations d'hyperostoses avec tumeur méningée, depuis le cas de Parhon jusqu'aux cas de Cushing et de Phemister, hyperostoses acquises et révélatrices de tumeurs profondes dont l'importance diagnostique comme l'ont montré ces derniers auteurs est considérable.

Mais à côté d'elles, il faut laisser subsister et isoler l'hémicrâniose essentielle, maladie congénitale, extériorisée en une hyperostose étendue à tout le territoire d'un trijumeau, sans que ce dernier caractère fasse en rien préjuger de l'origine de cette affection. Nous pensons qu'il s'agit là d'une entité très nettement individualisée, mais rare. Aussi peut-on discuter parfois certaines observations qui n'en présentent pas exactement les caractères pathognomoniques. Tel est le cas présenté l'année dernière par notre collègue et ami Dereux, et dont il nous a très obligeamment prêté les documents. Ici, l'hyperostose était bien congénitale, elle recouvrait une tumeur intracrânienne pro-

fonde, elle présentait l'aspect radiographique que l'on retrouve le plus souvent, mais, loin de s'étendre à tout le territoire généralement en cause, elle était nettement localisée à la région frontale. On avait la notion chez le sujet, d'antécédents syphilitiques nets. C'est là un point important. Peut-être était-on en présence d'un simple ostéome syphilitique simulant une hémicrâniose, comme nous en avons eu des exemples. Il y aurait intérêt dans ces cas à mettre en œuvre un traitement anti-syphilitique d'épreuve. C'est dire la difficulté considérable des diagnostics de cette ostéopathie dans certaines conditions.

Une question de grand intérêt dans la pathogénie de toutes ces affections est celle du rôle joué par l'activité des tissus méningés. Les auteurs américains y insistent tout particulièrement et la placent à la base des phénomènes hyperostosants. Il est troublant, d'autre part, de retrouver des phénomènes analogues au cours de différentes maladies crâniennes. Dans un cas d'André Léri, il s'agissait d'une dysostose cléïdo-crânienne qui s'accompagnait de lésions cérébrales et méningées. On a pu trouver à l'intérieur de tumeurs pie-mériennes non seulement des calcifications, fait banal, ou des lacunes entourées de travées osseuses, mais encore de véritables formations d'os haversien, avec canaux de Havers, présence d'ostéoblastes, et structure lamellaire (De Benedetti).

Y a-t-il là de simples coïncidences ? Les processus

hyperostosants sont-ils sous la dépendance du réseau trophique méningé tel que le conçoit Oberling et que l'ont repris les auteurs lyonnais ? Faut-il y voir simplement l'action au niveau de tissus différents, mais voisins, d'un même agent causal ? Il est à peu près impossible de conclure à l'heure actuelle. On peut affirmer seulement la coexistence de plusieurs de ces affections dans bien des cas.

RADIOGRAPHIE :

L'existence d'ostéopathies avec lésions crâniennes latentes, de formes imprécises, peu extériorisées, la difficulté de classer et de différencier parfois tous ces faits, nous conduit enfin à quelques conclusions d'ordre pratique, qui pourront peut-être, elles-mêmes, à leur tour, éclairer un peu les questions pathogéniques encore obscures.

La *radiographie* du crâne doit toujours être mise en œuvre, non seulement en présence de lésions crâniennes avérées, mais encore dans toute atteinte du squelette. Elle doit être systématiquement pratiquée en présence de symptômes cérébraux ou méningés, dans tous les cas de convulsions épileptiformes, de céphalées tenaces, à plus forte raison, en présence d'un syndrome d'hypertension intra-crânienne.

On sera très souvent surpris, et c'est ce que nous montrent plusieurs des cas relatés, de trouver beaucoup plus fréquemment qu'on ne pense, des lésions soit au niveau de la voûte, soit au niveau de la base.

Celle-ci sera étudiée avec des techniques minutieusement réglées, et d'autant plus soigneusement qu'en l'absence de symptômes de compression des nerfs et des vaisseaux, cette région n'est accessible qu'à la seule radiographie.

L'examen radiographique doit porter sur la base et sur la voûte du crâne. Les clichés devront être différents pour l'une et pour l'autre. En outre on prendra non seulement des vues de profil, mais des radios de face, et même plusieurs de celles-ci, en différentes position de flexion et d'extension de la tête.

Il n'y a pas de technique spéciale pour la face, puisque la radiographie frontale de la voûte permet de voir les os qui en forment la structure.

Les épreuves seront faites à l'aide du diaphragme anti-diffuseur de Potter-Bucky, mais nous insistons surtout sur la nécessité absolue de maintenir la tête dans une position stable, fortement serrée, d'établir la parfaite symétrie, au moyen si possible du niveau d'eau, et de prendre les radiographies en apnée. C'est perdre l'avantage du Potter-Bucky qui affine les traits et augmente les contrastes que de ne pas prendre ces mesures indispensables.

La qualité du rayonnement importe en ce sens que, si les rayons sont peu pénétrants, les bords de l'os sont mal différenciés, s'ils le sont trop, les contours internes sont « mangés », grisâtres. Il y a donc lieu de choisir une bonne moyenne. La voûte sera prise avec des rayons peu pénétrants, la base, avec des rayons plus pénétrants.

Les épreuves seront pratiquées suivant les méthodes maintenant classiques. auxquelles il faut ajouter celles plus récentes de Hirtz et Worms, de Surrel et Meyer.

Positions classiques : *Face*, deux positions : menton-nez et front-nez. Chacune de ces parties de la face reposant sur la plaque avec le tube placé au-dessus du crâne à la région occipitale.

On voit ainsi parfaitement tous les os de la face, surtout les sinus maxillaires et frontaux ; mais pour voir la voûte la meilleure position est : front-nez.

Profil : le rayon normal passera par la zone hypophysaire. Les incidences de Hirtz sont les suivantes :

La première consiste dans la position vertex-menton plaque, le sujet étant couché sur le ventre, la tête en déflexion forcée, le tube est au-dessus du vertex, la plaque au-dessous du menton.

La deuxième consiste dans la position menton-vertex, plaque. Le sujet est couché sur le dos, la tête étant défléchie le plus possible. Le tube est au-dessous et en arrière du menton, la plaque au-dessous du vertex.

On a ainsi de belles images de la base et des sinus sphénoïdaux.

Ces incidences sont parfaites en théorie, mais, en pratique, on a de grandes difficultés à obtenir une bonne déflexion ; de plus le centrage est presque impossible, on a fatalement de l'asymétrie. Aussi Surrel et Meyer appliquent-ils le *repérage radioscopique* avant la radiographie qui leur permet de faire la radio d'une façon parfaite.

C'est à ces conditions seulement qu'on sera sûr de n'avoir laissé passer aucune formation pathologique de cette région.

ETUDE DE LA CALCÉMIE.

Nous avons pensé qu'il serait utile d'étudier le métabolisme de certaines substances et tout spécialement du calcium, dans ces organismes, où se montrent une décalcification intense et une recalcification anormale. Il est naturel qu'il y ait chez eux un trouble dans la répartition de ce corps. Si les cellules osseuses tiennent sous leur dépendance, comme on l'a dit, le métabolisme et la fixation des sels calcaires au niveau de l'os, leur état de souffrance pourra être soit la cause, soit la conséquence d'une perturbation des échanges calciques.

Cette recherche a peu d'importance dans les affections strictement localisées aux os du crâne, que nous avons étudiées. Il faut bien avouer cependant notre ignorance totale au sujet de toutes les localisations osseuses. Les affections des os paraissent bien avoir, comme André Leri l'a fait remarquer pour les exostoses ostéogéniques, une systématisation beaucoup plus précise et beaucoup plus fixe, jusque dans certains détails, qu'on ne l'avait pensé jusqu'ici. La question est beaucoup plus intéressante en ce qui concerne les ostéopathies généralisées type ostéite déformante progressive. C'est sur des pagétiques que nous avons commencé quelques travaux,

Il serait nécessaire d'établir chez ces sujets un véritable bilan du calcium et d'étudier l'excrétion calcique soit par les reins soit par la bile et les matières, en même temps qu'on étudierait l'équilibre calcique dans le sang. C'est seulement le taux du calcium sanguin que nous avons essayé de préciser.

Il avait déjà été recherché dans plusieurs maladies osseuses. Il a été trouvé diminué dans l'acromégalie, le rachitisme, l'ostéomalacie ; augmenté peut-être dans certains rhumatismes chroniques. Nous avons trouvé une hypercalcémie très notable chez quelques-uns de nos malades. Elle est d'autant plus à souligner que le taux du calcium dans le sang est très stable et difficile à élever. Il est vrai qu'on a déjà trouvé de l'hypercalcémie chez des athéromateux et que nos sujets étaient tous des artérioscléreux. Nous avons préféré employer la *méthode allemande de Richards* de préférence à celle de Krammer et Tisdall, parce qu'elle est plus précise.

Nous n'avons malheureusement pas pu mettre en œuvre le dosage sur le plasma, qui paraît plus sûr à quelques auteurs, à cause du rôle joué par le calcium dans les phénomènes de coagulation sanguine.

La calcémie, étudiée sur le sérum est, suivant Krammer, de 100 à 120 mmg par litre, et suivant Richards, elle varie de 94 à 98 mmg. par litre.

Technique.

La *technique de Richards* consiste à incinérer dans une capsule de platine 5 centimètres cubes de sérum,

On dissout les cendres dans deux centimètres cubes d'acide chlorhydrique à 4 %. La solution est versée dans un Erlenmeyer en verre d'Iéna, on rince la capsule à l'eau bidistillée et on ajoute les eaux de lavage à la solution. On ajoute cinq gouttes de perchlorure de fer officinal et une à deux gouttes d'acide nitrique pour peroxyder le fer. On porte au bain-marie une heure.

On refroidit la solution. On ajoute de l'eau bi-distillée jusqu'à un volume de 15 centimètres cubes. On verse une goutte de phénolphtaléine. On alcalinise à l'ammoniaque. On neutralise par l'acide acétique au 1/2 dont on ajoute un excès de cinq à six gouttes. On porte à l'ébullition et on se débarrasse par filtration du précipité de phosphate ferrique et d'acétate de fer. On lave plusieurs fois le flacon et le filtre avec une solution d'acétate d'ammoniaque.

La liqueur claire est évaporée à 4 centimètres cubes environ. On y ajoute un centimètre cube de liqueur oxalique (3 gr. 20 d'acide oxalique et 500 centimètres cubes d'acide chlorhydrique déci-normal), 2 centimètres cubes de solution saturée d'oxalate d'ammoniaque. On laisse au bain-marie, 10 à 15 minutes. On refroidit, on neutralise exactement par l'ammoniaque et on laisse au repos 5 heures.

On recueille l'oxalate de chaux formé sur un petit filtre sans plis et sans cendres. On lave le vase à précipitation et le filtre avec une solution chaude d'oxalate d'ammoniaque à un pour cent. Le filtre et le précipité sont incinérés dans une capsule de quartz.

Sur les cendres on verse deux centimètres cubes d'acide chlorhydrique $n/40$; on porte au bain-marie quelques moments pour dissoudre l'oxalate de chaux complètement. On ajoute deux gouttes de solution de rouge de méthyle et on titre l'excès d'acide par la soude $n/100$.

Calcul : soit n le nombre de centimètres cubes $n/100$ nécessaire pour obtenir le virage de l'indicateur, la différence $(5 - n)$ multipliée par le coefficient 0,04 donne en grammes le poids de calcium par litre de sérum.

Telle est la technique employée. Nous ne donnons d'ailleurs nos résultats qu'à titre de renseignements, car des recherches plus nombreuses et plus complètes pourront seules fixer plus sérieusement l'état du métabolisme du calcium dans la maladie de Paget.

TRAITEMENTS.

La *thérapeutique* des affections que nous venons d'étudier nous apparaît actuellement comme bien décevante.

Dans tous les cas de tumeurs reconnues, la radiothérapie devra être employée avec ou sans intervention chirurgicale surajoutée. Peut-être, dans quelques cas spéciaux, pourrait-elle être mise en œuvre préventivement au cours des hémicrânioses, sans attendre l'apparition des tumeurs profondes. L'intervention chirurgicale peut, dans quelques lésions limitées, apporter une sédation aux phénomènes de compres-

sion. Dans toutes les autres maladies, le traitement, déjà discuté pour chacune d'elles, nous paraît à peu près nul dans l'état actuel de nos connaissances.

Peut-être pourrait-on essayer de favoriser la fixation calcique par des applications de rayons ultraviolets ou l'administration d'extraits de glandes endocrines.

Cependant, nous rappellerons, en terminant, que très souvent la syphilis peut revêtir certaines de ces apparences cliniques. Il nous semble que, dans tous les cas douteux, la thérapeutique anti-syphilitique doit être systématiquement essayée. C'est à l'arsenic, ou peut être mieux de préférence au bismuth, que nous aurions recours, non point avec l'espoir de voir régresser les hyperostoses et de faire revenir l'os à son état d'intégrité primitive. Mais un arrêt dans l'évolution du processus, et une sorte de fixation de la lésion paraissent être déjà un résultat fort appréciable. Nous ne tirerons d'ailleurs qu'avec prudence de ce fait un argument en faveur de l'origine syphilitique, soit directe, soit indirecte des affections osseuses en question. Nous ne savons comment ces traitements peuvent agir en dehors de toute spécificité et nous en retiendrons seulement la valeur toute pratique, jusqu'au jour où des connaissances pathogéniques plus précises permettront d'atteindre enfin, dans leurs causes profondes toutes ces ostéopathies du crâne.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

(Personnelle. Service du professeur agrégé André Léri).

Bo..., 58 ans, vient pour la première fois à la consultation du docteur André Léri parce qu'il a remarqué que, depuis quelques temps, sa tête augmentait de volume. Puis le dos s'est voûté et les cuisses ont pris une forme arquée. Début il y a sept ans avec apparition de douleurs lombaires violentes.

Antécédents : rien à noter.

Examen : On constate une déformation importante du tronc en corps de violon, avec cyphose dorsale supérieure, pli transversal profond au niveau de la partie inférieure du thorax. Les fémurs sont incurvés, surtout à droite. La température locale est nettement augmentée au niveau des os de ce côté. Le tibia et le radius sont indemnes. Les clavicules ne sont pas hypertrophiées.

La tête est très déformée. Elle est aplatie en champignon, très augmentée de volume.

Tour de tête : 60 centimètres.

Distance fronto occipitale : 36 centimètres.

Distance bi-pariétale : 32 cent. 5.

A la palpation, on trouve de très grosses irrégularités de la voûte, véritable essaimage d'hypercrânioses, surtout marquées à droite. Les temporaux sont particulièrement atteints et les fosses temporales sont comblées par une très forte saillie. On sent une petite crête osseuse allant du vertex à la suture lambdoïde. Les méplats sus-orbitaires sont accusés. Les oreilles sont très écartées. L'intérieur de la bouche ne présente aucune saillie osseuse ; les dents n'ont pas été expulsées.

La radiographie montre une voûte du crâne extrêmement

typique, extraordinairement mouchetée, d'aspect truffé avec double contour. Au niveau des choanes, on trouve un véritable effilochage des os. Le maxillaire inférieur est intact.

La malade ne présente aucun trouble cérébral : pas de signes de compression des nerfs crâniens, pas de céphalée, seulement quelques étourdissements, pas de troubles psychiques, aucun symptôme de spécificité. Wassermann négatif.

Examen de l'appareil cardio-vasculaire : on trouve la pointe du cœur battant dans le 5^e espace en dehors du mamelon. Souffle systolique, rude, piaulant, intense s'étendant sur toute l'aire cardiaque, maximum au foyer aortique. Mais il paraît y avoir un deuxième souffle avec maximum à la pointe et propagation vers l'aisselle.

Le pouls est petit, et régulier.

La radiale est dure, roulant sous le doigt.

Tension artérielle Vaquez : 15,9.

Examen oscillométrique au Pachon :

Avant-bras droit :	15, 5-7, 5	indice maximum	4
Avant-bras gauche :	17 -7, 5	— —	5
Jambe inférieure droite :	23 -9	— —	5, 5
Jambe inférieure gauche :	18, 5-8, 5	— —	5, 5
Cuisse droite :	26, -8, 5	— —	14
Cuisse gauche :	17, -8	— —	11, 5
Cholestérinémie : 3 grammes °/°°			
Calcémie :	0, 132 °/°°		

En résumé : maladie de Paget avec forte atteinte crânienne aortite et lésions vasculaires. Forte hypercalcémie.

OBSERVATION II

(Personnelle. Service du professeur agrégé André Léri).

Gol..., 32 ans, tailleur, vient consulter pour une déformation du crâne, qui a précédé une déformation des jambes et du thorax. La tête a commencé à grossir depuis deux ans.

Antécédents : rien de particulier. Il aurait eu une angine tout au début de l'affection.

Examen : Le malade présente une parenthèse fémorale

très accentuée, et des tibias à convexité antéro-externe avec crête en dos d'âne très élargie, se continuant par une pente douce avec les surfaces avoisinantes. Les fémurs sont également très incurvés en dehors et hypertrophiés. La clavicule droite est saillante, en corniche. Au niveau des tibias : on constate une augmentation très accusée de la température locale.

Le crâne est très augmenté de volume.

Tour de tête : 60 centimètres.

Distance bi-pariétale : 29 centimètres.

Distance fronto occipitale : 35 centimètres.

Il est très déformé et hypertrophié. La voûte palatine est extrêmement épaisse et affaissée.

On trouve en outre des lipomes symétriques, disséminés.

Pas de symptômes de syphilis. Wassermann négatif.

Le malade aurait été traité au tréparsol puis au sulfarsénol, sans grand résultat. Il se plaint de douleurs dans la nuque, rongeantes, mais uniquement diurnes.

Appareil cardio-vasculaire : Le malade se plaint d'étourdissements et de bourdonnements d'oreilles. On trouve une aortite avec souffle systolique intense le long du bord droit du sternum. La temporale est dure et sinueuse.

Examen oscillométrique :

Bras gauche :	13,5	— 5	indice max.	2
Bras droit :	16	— 6	— —	4,5
Cuisse droite :	21	— 7	— —	7
Cuisse gauche :	22,5	— 7	— —	13
Jambe droite :	16,5	— 6	— —	4,5
Jambe gauche :	15,5	— 5,5	— —	7,5

Calcémie : 0,136 ‰

Cholestérinémie : 2 gr. 50 ‰

Vitesse de sédimentation : 30, notablement augmentée.

La radiographie montre au niveau du crâne des déformations extrêmement accentuées et un mouchetage vraiment remarquable de toute la voûte.

En résumé : maladie de Paget, à prédominance crânienne. Grosse atteinte vasculaire. Forte hypercalcémie.

OBSERVATION III

(Personnelle. Service du professeur agrégé André Leri).

Maladie de Paget avec artériosclérose.

Vall..., 65 ans, vient consulter pour des douleurs dans les orteils du côté droit, apparues depuis un an. En même temps, le malade s'est aperçu depuis déjà une quinzaine d'années que ses jambes s'incurvaient et qu'il avait de la peine à marcher.

Antécédents : rien à noter. Cependant on remarque que, chez les deux fils du malade, le volume de la tête est beaucoup plus grand que normalement.

Examen : se présente comme un pagétique typique, les jambes écartées en accent circonflexe au milieu desquelles les bourses apparaissent comme suspendues. Les fémurs présentent une grosse convexité antérieure, ils sont très épaissis, les tibias sont également incurvés dans leur totalité, et hypertrophiés. Les pieds paraissent cubiques et tassés, les orteils du côté droit sont froids et violacés, ils sont le siège ainsi que le tibia gauche de douleurs (élancements, brûlures, picotements) très intenses. On constate une augmentation de la température locale au niveau des tibias et des fémurs.

La clavicule droite est extrêmement saillante et incurvée, ceci daterait de l'enfance. Les membres supérieurs n'ont pas de lésion apparente, cependant la radiographie permet de déceler une hypertrophie au niveau du deuxième métacarpien et de la première phalange de l'index droit.

Le crâne est élargi et hypertrophié, bien qu'il ne semble pas très touché au premier abord.

Tour de tête : 58 cent. 5.

Distance fronto occipitale : 36 centimètres.

Distance bi-temporale : 31 cent. 5.

Distance bi-pariétale : 23 $\frac{1}{2}$ centimètres.

La face et le menton paraissent peu touchés.

La radiographie montre l'aspect typique, ouateux et hypertrophique à la fois, des os de la voûte et de la base avec une atteinte beaucoup plus considérable qu'on n'aurait pu le croire cliniquement.

Aucun trouble fonctionnel et nerveux.

Aucun signe de syphilis. Wassermann négatif.

Pas d'aortite ; cependant on lui a fait déjà ,dans un institut prophylactique, deux séries de piqûres de Quinby (20 en tout) qui ne paraissent pas avoir donné grand résultat, mais qui, au dire du malade, aurait fait régresser l'hypertrophie du métacarpien.

La radiographie montre une artériosclérose admirablement dessinée sur les clichés, en particulier au niveau de tout le membre inférieur, des deux côtés.

Examen oscillométrique : recherche négative à la partie inférieure de la jambe droite.

Amplitude : une division et demi du Pachon à la jambe gauche avec maxima 11, minima 6,5.

Tandis que, aux membres supérieurs, l'amplitude des oscillations est de 11 divisions Pachon, avec maxima à 18,5 et minima à 7,5.

Calcémie : 0,104 °/100.

Cholestérinémie : 1,59 °/100.

Vitesse de sédimentation : 3, normale.

Le malade est revu six mois après, il a eu en novembre 1926 un ictus, suivi d'hémiplégie gauche. Il ne peut se servir que difficilement des membres de ce côté. Oedèmes et troubles trophiques accentués.

Tension artérielle Vaquez : 13-5,5.

Le crâne semble avoir augmenté de volume. Le malade présente des douleurs dans la nuque assez continues et violentes probablement par suite de la chute de la tête en avant. Le menton est abaissé vers le sternum.

En conclusion maladie de Paget, avec artériosclérose très prononcée et légère hypercalcémie.

OBSERVATION IV

(Personnelle. Résumé)

X..., 52 ans, vient consulter parce qu'il a remarqué, depuis cinq ou six ans, une augmentation de volume des tibias et une déformation de ces os. En même temps sont apparues des douleurs violentes dans cette région.

Antécédents personnels : rien à noter.

Antécédents héréditaires : père ayant présenté une maladie de Paget incontestable, avec forte atteinte crânienne et dimensions exagérées de la tête ; mort à 77 ans avec artériosclérose et gâtisme. Avait contracté la syphilis peu de temps après la naissance de cet enfant.

Examen : Déformations symétriques des tibias en parenthèse. Hypertrophie considérable avec convexité antéro-externe, effacement des crêtes antérieures. Augmentation de la température locale.

Les fémurs commencent aussi à s'incurver. Œdèmes des deux membres inférieurs surtout marqués le soir à la fatigue.

Varices, troubles de la circulation veineuse. Le malade est très gêné pour marcher. Il a eu pendant longtemps des sensations de pesanteur, ensuite des douleurs osseuses violentes, non spécialement nocturnes.

La tête a nettement augmenté de volume, elle est large, bombée sur les côtés plus qu'en avant, mais paraît peu touchée cliniquement. Pas de céphalées. Le malade a présenté pendant longtemps, des insomnies tenaces.

Tour de tête : 56 cent. 5.

Distance occipito-frontale : 35 centimètres.

Distance bi-pariétale : 31 centimètres.

La radiographie montre un aspect typique, au niveau des tibias qui sont épaissis, arqués et sont formés de plages irrégulières, transparentes, alternant avec des plages homogènes opaques et floues.

Crâne : voûte épaissie, floue, nuageuse surtout au niveau de l'occipital. Les tables sont effacées. Atteinte encore peu prononcée.

Symptômes de syphilis : absents.

Wassermann : deux réactions négatives.

Une réaction de Hecht très faiblement positive. Aucun symptôme de lésions cardio-vasculaires.

Un traitement anti-syphilitique, quinby, puis mercure, n'a donné aucune amélioration. Bien au contraire, aggravation des douleurs. Les douleurs ont paru céder à un traitement radiothérapique local sur les deux jambes.

En résumé : Maladie de Paget avec début d'atteinte du

crâne. Hérité similiaire mais dans laquelle on semble pouvoir éliminer la notion de syphilis.

OBSERVATION V

Personnelle. Service de M. le professeur Achard, (résumée).

Go..., 65 ans, cartonier, entre à l'hôpital en décembre 1926, pour douleurs dans les jambes. Il aurait présenté depuis une dizaine d'années des douleurs à type fulgurant dans les membres inférieurs surtout le droit. Il aurait également à ce niveau des sensations de fourmillements et de brûlures. Dérobement des jambes. Une déformation des jambes aurait débuté il y a huit ans après une chute dans un escalier.

Antécédents : aucun antécédent spécifique.

Bronchites chroniques à répétition avec sclérose pulmonaire.

Examen : Le malade n'est relativement pas très déformé. Il est un peu tassé, plié sur lui-même, les tibias sont déformés avec une face antérieure élargie. Leur crête est effacée. Les plateaux tibiaux sont très larges. Les fémurs présentent une convexité antéro-externe.

Cyphose accentuée.

Le crâne est assez hypertrophié. Bosses pariéto-temporales un peu saillantes.

Tour de tête : 59 centimètres.

Distance bi-pariétale : 30 centimètres.

Distance fronto occipitale : 34 cent. 5.

Le front est peu proéminent. La déformation est surtout une déformation en masse ; mais on sent à la palpation du crâne quelques irrégularités à sa surface. Les membres supérieurs ne sont pas très atteints. Les clavicules paraissent intactes. La face est peu touchée. Les arcades sourcilières sont proéminantes.

Pas de troubles psychiques. Pas de signes de compression.

Surdité qui daterait, au dire du malade, de sa chute.

Aucune douleur au niveau du crâne.

Radiographie : le crâne est tout à fait caractéristique. Il

est plus atteint qu'on ne pourrait le penser cliniquement. L'image est floconneuse et floue, surtout à la voûte.

Appareil cardio-vasculaire : le malade présenterait du pseudo asthme nocturne.

Cœur normal, peut-être léger clangor du deuxième bruit.

Tension artérielle Vaquez : 13,5 - 6,5.

Les artères sont un peu dures, roulant sous le doigt.

Calcémie : 0,096 °/oo.

Cholestérinémie : 1,875 °/oo.

Aucun symptôme de syphilis. Wassermann négatif.

Le malade a reçu une série d'injections de novarsénobenzol. (9 injections) sans grand résultat. Les douleurs dans la colonne vertébrale auraient diminué et la tête aurait cessé de grossir.

En résumé : maladie de Paget. Ici, l'atteinte cardio-vasculaire n'apparaît pas très marquée.

OBSERVATION VI

(Service de M. le professeur agrégé Clerc)

à qui nous adressons nos très vifs remerciements.

Maladie de Paget avec importante atteinte crânienne.

M^{me} Té..., 56 ans, entre à l'hôpital pour une affection cardio-vasculaire, pour laquelle elle a été soignée depuis deux ans. Elle a présenté de la dyspnée, des crises de douleurs vives dans la région précordiale, des vertiges, de l'œdème des jambes à la fatigue, des bourdonnements d'oreilles, mouches volantes.

Depuis trois ans la malade s'est aperçue également que ses jambes se déformaient d'une façon progressive. En même temps, elles étaient le siège de douleurs, apparaissant surtout à la fatigue.

Antécédents : maladies de l'enfance : scarlatine, rougeole, asthme infantile.

Rhumatisme articulaire aigu à 25 ans.

Huit enfants et une fausse couche. Toutes les grossesses et les accouchements se sont passés d'une façon normale. Ses

enfants, surtout un des fils, ont tous la tête très volumineuse. Le père de la malade présente également un crâne très augmenté de volume. Les oncles et les cousins auraient également la même prédisposition héréditaire assez marquée.

Aucun antécédent syphilitique.

A l'examen : la malade est d'aspect très caractéristique. Elle est tassée sur elle-même ; les membres inférieurs sont arqués. Les tibias, très déformés, convexes en avant, douloureux à la palpation. Les os sont surtout augmentés de volume à droite, avec température locale nettement plus élevée de ce côté-là. Le bassin est large. Le thorax projeté en avant, limité par un sillon inférieur très marqué. Cyphose assez accusée. La tête est très augmentée de volume, d'une façon symétrique. Elle est élargie transversalement et allongée dans son diamètre antéro-postérieur. Le front est bombé, proéminent. La face est peu atteinte. Le menton est fort, un peu en galoche. Les dents ont été déchaussées et chassées.

Pourtour de la tête : 60 centimètres.

Distance fronto occipitale : 40 centimètres.

Distance bi-pariétale : 27 centimètres.

Distance bi-temporale : 37 centimètres.

La malade présenterait depuis dix ans cette accroissement du crâne qui aurait nettement progressé depuis lors. Elle se plaint beaucoup de douleurs osseuses qu'elle compare à des crampes dans l'intérieur de l'os.

Pas de troubles psychiques. Aucun phénomène de compression intra-crânienne ou d'atteinte des nerfs de la base.

Radiographie : le crâne présente un aspect pagétique typique, l'image est floue, floconneuse, surtout les os de la voûte qui sont très hypertrophiés. La table externe est effacée. La table interne est très nette. La base paraît légèrement convexe, le contour des os est flou. La face paraît peu touchée.

Examen de l'appareil cardio-vasculaire :

La pointe bat dans le septième espace, un peu déviée en dehors. Arythmie complète. Très léger souffle systolique aortique, difficile à percevoir à cause de l'arythmie.

Clangor du deuxième bruit. Le premier bruit est assourdi. La temporale est très sinueuse.

Examen oscillométrique :

Membre supérieur droit (bras)	12, 5	indice max.	4
Membre sup. gauche (bras) :	13, 5	—	4
Membre inf. dr. (jambe) :	19, 8	—	6
Membre inf. g. (jambe) :	15, 8	—	2

Cholestérinémie : 3 gr. °/°°.

Calcémie : 0,060 °/°°.

Vitesse de sédimentation : extrêmement augmentée, 56 1/2

Wassermann négatif. Aucun signe de syphilis.

En résumé : maladie de Paget avec atteinte crânienne et lésions importantes de l'appareil cardio-vasculaire. Il faut souligner les grossesses multiples de la malade et on peut se demander si celles-ci n'ont pas joué un rôle dans le déclenchement des lésions osseuses chez une malade appartenant à une famille déjà prédisposée.

OBSERVATION VII

(Catola. Maladie de Paget du crâne (résumée))

Malade de 78 ans, entrée à l'hôpital pour démence sénile.

Antécédents héréditaires : rien à signaler.

Antécédents personnels : Il y a quinze ans, les parents de la malade se sont aperçus d'une augmentation progressive de la tête et du maxillaire inférieur, qui s'est accru lentement. En même temps, maux de tête violents.

Examen : on est frappé dès l'abord par la grandeur de la tête et par la difformité du maxillaire inférieur ainsi que par la largeur de ce dernier os.

La tête est enfoncée dans les épaules, penchée en avant. Les mouvements de rotation et surtout d'extension sont très diminués. Les artères temporales sont dures, saillantes, tortueuses et battantes. La boîte crânienne est énorme ; bombée au niveau des pariétaux, proéminente au niveau du front qui surplombe la face. Les fosses temporales sont aussi très bombées à droite. Les pariétaux sont très hypertrophiés

surtout le droit au niveau duquel on constate une saillie osseuse très prononcée à la soudure pariéto-occipitale. Le pariétal semble surélevé sur l'occipital. Le frontal est haut et régulier, la surface de tous ces os est lisse, le maxillaire inférieur est dur, gros et bosselé, deux grosses hyperostoses symétriques l'élargissent sur les côtés donnant un aspect grotesque.

L'épaisseur du corps de l'os est de 3 cm. 1/2. Prognatisme inférieur de un centimètre. La voûte palatine est profonde et ogivale.

Mensurations :

Circonférence de la tête : 630 millimètres ;

Diamètre antéro-postérieur : 202 millimètres ;

Diamètre bi-pariétal : 171 millimètres ;

Diamètre bi-zygomatique : 143 millimètres ;

Température extérieure : 37° centigrade.

L'hémi-crâne droit est beaucoup plus développé que le gauche.

On constate des céphalées depuis une quinzaine d'années, un glaucome ancien et de la surdité. Les artères ne sont pas nettement artério-scléreuses.

Le reste du squelette n'est pas touché.

Aucun signe de syphilis. Wassermann négatif.

OBSERVATION VIII

Packard. Maladie de Paget avec hyperostose (résumée)

Malade âgé de 62 ans, entré à l'hôpital pour une affection banale. L'attention est tout de suite attirée par le volume de sa tête qui correspondait à celle d'un homme beaucoup plus grand qu'il n'était. La forme en était également très spéciale avec proéminence du front, sommet aplati et une tumeur très distincte à l'union des régions temporale, frontale et pariétale gauche. La face était petite en comparaison du crâne, les mastoïdes très épaissies. Le maxillaire inférieur d'une taille disproportionnée, mais sans prognathisme.

Aucune atteinte des parties molles. La voûte du palais

était peu profonde, les rebords alvéolaires très épais. La tête et la face avaient la forme d'un ovoïde.

Mensurations un an après :

Circonférence de la tête : 63 centimètres ;

Diamètre bi-temporal : 15 cm. 5 ;

Diamètre fronto-occipital : 20 cm. 3/4 ;

Diamètre bi-pariétal : 19 cm. 5.

La mort eut lieu dans la cachexie.

L'autopsie révèle une tumeur osseuse du frontal à gauche de la ligne médiane, un peu plus vascularisé que normalement et mesurant 4 centimètres sur 5 avec une hauteur de 2 centimètres. Le crâne est très épais, uniformément, mesurant près de deux centimètres, le diploë paraît absent sauf à la région frontale. Au point qui correspond à la tumeur superficielle on trouve une excroissance molle du diploë qui proémine à travers les tables externe et interne. Le cerveau est très adhérent.

La base du crâne est large et épaisse, la selle turcique normale.

Examen microscopique : la séparation entre le diploë et les tables interne et externe a disparu, le reste de l'os a une structure poreuse, les espaces intercalaires sont remplis d'un tissu fibreux avec des paquets d'ostéoblastes, des leucocytes polynucléaires et quelques cellules géantes.

Les coupes de la tumeur frontale montrent un sarcome à cellules géantes typiques. On retrouve des paquets de cellules en fuseau et de cellules rondes.

En résumé : disparition de l'os sain, formation d'un os nouveau mal calcifié et formation d'un sarcome à cellules géantes, métastase au niveau d'un nodule de la pie-mère.

Conclusion : maladie de Paget avec processus sarcomateux surajouté.

OBSERVATION IX

Sicard et Laplane. Maladie de Paget avec hyperostose (résumée)

Malade âgé de 41 ans venu pour lombarthrie.

Antécédents : paludisme et syphilis reconnue par le patient lui-même.

A l'examen, l'attention est attirée d'une part par une asymétrie crânio-frontale manifeste, d'autre part, par le fait qu'il se présente courbé en avant avec des membres inférieurs arqués et une démarche en ciseaux.

La déformation crânienne date de deux ans et le malade avait lui-même remarqué une certaine difficulté à se coiffer. Il s'agit d'une hypertrophie osseuse régulière amenant une déformation en bosse du frontal et du pariétal gauches. En avant elle s'étend jusqu'au rebord orbitaire mais sans atteindre la partie inférieure de la face, les maxillaires paraissent intacts. En dedans, elle n'empiète pas sur la ligne médiane, en arrière elle ne dépasse pas le pariétal, elle simule à s'y méprendre une hémicrâniose.

D'autre part, on constate que les cuisses sont arquées et que plusieurs os sont très hypertrophiés, les clavicules sont énormes, le manubrium sternal épaissi et élargi, les fémurs, le tibia gauche et les deux humérus sont également très augmentés.

Les radiographies montraient des images typiques de la maladie de Paget ; celles du crâne montraient une hypertrophie très considérable du frontal gauche, dépassant la ligne médiane et atteignant le frontal droit. Les clichés de profil montraient que l'hypertrophie prédominait surtout le frontal et le pariétal, l'aspect des os était nettement tacheté, même celui des os de la face.

Réaction de Wassermann négative.

Légers signes de sclérose artérielle, petit souffle aortique systolique.

En conclusion : maladie de Paget ayant débuté par une hémi-hypercrâniose.

OBSERVATION X

Léontiasis ossea. Cas de de Massary et Rachet (résumée)

Malade entrée à l'hôpital pour accidents hyposystoliques, a vu progressivement se développer depuis six ans une déformation crânio-faciale aboutissant à une énorme dystrophie.

Agée de 65 ans. Vers l'âge de 57 ans, l'entourage de la ma-

lade a commencé à remarquer le développement anormal du volume de la tête. Il est impossible de préciser le point où ces déformations ont commencé. Tous les os sont pris simultanément, sinon également et ont subi une hypertrophie progressive.

On peut diviser en deux périodes l'évolution de l'affection. Dans une première période de trois années la tête augmente de volume, lentement mais régulièrement. La malade suit les progrès de son mal. Durant cette phase se manifeste toute une série de troubles de compression : céphalée continue avec paroxysmes, affaiblissement progressif de l'audition, disparition de l'odorat, mais persistance du goût. Enfin, diminution notable de l'acuité visuelle (l'examen ophtalmoscopique montre une légère inégalité pupillaire avec légère choréïdite péri-papillaire), blancheur de la papille, diplopie intermittente avec scotome central de l'œil gauche.

Durant les années suivantes, il semble qu'il y ait eu un arrêt absolu dans la progression des lésions et parallèlement disparition des troubles de compression. Cependant les mensurations ont permis de constater que l'hypertrophie osseuse continuait à se développer.

A l'examen, on constate une augmentation considérable du volume de la tête et du massif facial avec déformation générale de ces régions. La malade se présente avec un aspect léonin tout à fait typique. Le crâne est énorme, il mesure 76 centimètres de tour (il y a un an, 63 centimètres). Il est irrégulièrement hypertrophié, mais ne présente pas des bosses osseuses bien individualisées. Il semble qu'il y ait une exagération marquée des irrégularités normales du crâne. Cette grosse tête déborde largement le massif facial, lui-même hypertrophié. Ce dernier semble surtout augmenté dans son diamètre transversal ; en même temps on voit une saillie anormale des deux pommettes qui sont distantes de 18 centimètres au lieu de 8 à 10 normalement. Le nez est enfoui, écrasé entre les deux saillies maxillaires, les yeux allongés transversalement et très écartés l'un de l'autre. Le maxillaire inférieur est indemne. La voûte palatine a disparu, faisant place à une masse osseuse plane fortement épaissie. L'articulé dentaire ne se fait plus, l'arcade inférieure bute

sur le palais bien en arrière de la supérieure. L'examen du reste du squelette, membres et troncs, ne présentent aucune anomalie.

La radiographie du massif crânien montre une image floue avec aspect particulier du tissu osseux. L'image est floconneuse, irrégulière, finement nuageuse dans toute l'étendue de la région hypertrophiée. Le massif facial est également atteint. Le maxillaire supérieur forme une masse noire où les sinus ont disparu. Le maxillaire inférieur est intact. En certains endroits se dessine sur les flocons le tracé net de la voûte normale et de la face.

Antécédents : rien à signaler en particulier dans le jeune âge. Au début des troubles actuels, la malade a présenté une hémiplégie gauche avec ictus. La paralysie aurait disparu en un mois.

Aucune affection osseuse n'a été retrouvée dans la famille. Bordet Wassermann dans le sang, faiblement positif.

En conclusion : Léontiasis ossea surtout à cause de l'atteinte très caractéristique du massif facial, mais à remarquer le début à un âge avancé et les caractères à type pagétique de la radiographie.

OBSERVATION XI

*Léontiasis ossea à début crânien. Cas de Kalindero et Kritzman
(résumée)*

Homme de 29 ans, atteint depuis l'âge de 12 ans d'une hypertrophie de la tête et de la face surtout accusée au niveau des malaires et des pariétaux.

Antécédents : deux enfants de la famille auraient eu un crâne très développé.

La tête a toujours été grosse ; mais n'a commencé à se déformer qu'à partir de 12 ans. La déformation a été progressive et semble avoir débuté par le pariétal gauche. L'aspect de l'extrémité céphalique est monstrueux. Le crâne est hypertrophié et asymétrique. Les pommettes saillantes et formant de véritables bosses, les os du nez effondrés, enfouis dans les massifs des deux maxillaires supérieurs. Ceux-ci sont très

augmentés de volume, plus à gauche qu'à droite. Le maxillaire inférieur est absolument normal, contrastant avec le reste des os du crâne qui sont presque tous atteints par le processus morbide.

Le nez est étalé, la figure élargie donnant au malade un masque léonin très marqué.

Le front est très large et paraît un peu fuyant. On ne constate à la palpation aucune aspérité ou irrégularité à la surface des os. Les pariétaux sont pris inégalement. Le gauche porte une saillie arrondie se continuant avec le corps de l'os, régulière et absolument libre de toute adhérence.

Cette disposition élargit la tête de manière à rendre le haut de la figure dissymétrique. Le pariétal droit est irrégulier avec une bosse assez accusée. Les maxillaires supérieurs sont très hypertrophiés mais régulièrement conformés. Les maxillaires sont énormes, réguliers dans leur masse et ayant conservé à peu près leur forme. Le maxillaire inférieur et les arcades dentaires sont indemnes.

Les mensurations du crâne donnent :

Diamètre antéro-postérieur : 24 centimètres ;

Diamètre transverse : 10 centimètres ;

Diamètre bi-zygomatique : 17 centimètres ;

Diamètre mento-occipital : 27 centimètres.

Le reste du squelette est normal.

Aucune douleur, aucun phénomène spécial sauf la surdité.

OBSERVATION XII

Bickensteth. Léontiasis et Paget ? (résumée)

Le malade a remarqué dès l'âge de 14 ans, un élargissement du massif facial qui s'accroît progressivement, puis au bout de 13 ans, une tumeur du péroné gauche. A 32 ans, des douleurs violentes sont apparues dans la jambe gauche et dans la tête.

Pas d'antécédents pathologiques, cependant un frère aurait eu une tuméfaction du maxillaire supérieur.

L'aspect est monstrueux avec rétrécissement considérable de la bouche, des fosses nasales et de l'orbite gauche. Les os

sont très épaissis et d'une dureté considérable, soit au crâne soit à la face ; ils sont recouverts de petites saillies osseuses plus ou moins prononcées. Tous les os sont atteints sauf l'occipital, les malaïres en particulier sont très touchés, énormes, arrondis et gros chacun comme une orange. Leur hypertrophie réduit considérablement l'orbite. Les apophyses montantes des maxillaires supérieurs sont également augmentées et réduisent les fosses nasales à une simple fente. La voûte palatine porte deux masses osseuses saillantes. Le maxillaire inférieur est très développé. La denture très bouleversée.

L'os hyoïde est très hypertrophié ainsi que le péroné gauche.

En conclusion : atteinte hyperostosante de la face et du crâne de type léontiasique, mais diffusion des lésions et structure en faveur d'une maladie de Paget.

Forme de passage entre les deux affections ou coexistence ?

OBSERVATION XIII

*De Castro Freire. Léontiasis et ostéite fibreuse déformante
(résumée)*

Il s'agit d'un adulte de 27 ans dont l'affection remonte à l'âge de 18 mois et qui a présenté des fractures spontanées des os longs du membre inférieur puis des déformations du squelette (bassin, membres inférieurs, colonne et en plus hypertrophie diffuse de la face et du crâne).

Depuis 10 ans, les lésions se sont beaucoup accentuées, alors que les déformations des jambes et du tronc restent stationnaires, la tête croît avec une très grande rapidité. En même temps des douleurs au niveau de la base du nez. Pas de signes de compression cérébrale.

A l'examen, énorme augmentation de la tête surtout du crâne, un peu moins de la face qui participe cependant au processus, aspect typique de léontiasis ossea. Les orbites sont très écartées avec obliquité des axes des globes oculaires. Le nez élargi, enfoncé. La voûte palatine, élargie et aplatie. Le front très bombé surplombe les arcades soucilières. Le

maxillaire inférieur est peu atteint ; les mastoïdes sont très hypertrophiées.

À la palpation, les os donnent une sensation de grande dureté.

Circonférence de la tête : 660 millimètres.

Cypho-scoliose dorsale, atrophie très marquée des membres inférieurs.

Rien autre à signaler.

En conclusion : il s'agit fort probablement d'une ostéite fibreuse déformante sur laquelle est venue peut-être se greffer une affection léontiasique. Cette observation montre la difficulté de différenciation de ces deux affections.

OBSERVATION XIV

*André Léri et Mlle Linossier. Maladie fibro-kystique du crâne
(résumée)*

Malade âgée de 19 ans et demi.

Antécédents familiaux : nuls.

Antécédents personnels : très sujette aux angines avec poussées fébriles.

Il y a un an et demi, apparition progressive d'une tuméfaction au niveau et au-dessus de la partie externe de l'orbite gauche. Cette tuméfaction atteint le volume d'une grosse amande, elle aurait eu même, à un moment donné, celui d'une mandarine. Le contour se confond avec les tissus voisins et va en s'effilant vers la région pariétale. Pas d'exophtalmie, mais l'œil gauche a une ouverture plus petite que celle de l'œil droit. La tuméfaction est lisse, régulière et de consistance nettement osseuse.

Aucun autre trouble objectif. Réflexes normaux, pas de troubles de sensibilité. Aucun phénomène sensoriel. Un peu d'asthénie.

Un an environ après le début de la tuméfaction et à la suite d'une ablation dentaire s'étaient produites des céphalées à type hémicrânien, siégeant surtout du côté opposé à la tumeur et s'accompagnant des phénomènes visuels et audi-

tifs. Ils se produisaient de jour, mais plus tard ils sont apparus également de nuit, réveillant la malade.

Pas de signes de compression intra-crânienne, L'examen du fond de l'œil n'a montré ni stase, ni décoloration de la papille. Le liquide céphalo-rachidien est normal.

La radiographie du crâne montre la tuméfaction sus-orbitaire formée d'os spongieux, régulier, en continuité avec le frontal. Cette hyperostose n'était pas creusée de cavités ou à peine de quelques vacuoles. L'examen systématique du crâne montrait dans la voûte *deux formations kystiques* à contours bien nets et bien limités, siégeant dans le diploë et déprimant ou détruisant la table interne plus que l'externe. L'une de ces cavités siégeait au niveau de la région fronto-pariétale, l'autre au niveau de la région pariétale postérieure. On arrivait à sentir sous le doigt au niveau de la plus antérieure, une très légère saillie.

En plus de ces deux formations à contours lisses et réguliers existaient, disséminées dans la voûte du crâne, toute une série de petites lacunes sans contours nets et à rebords très irréguliers. Toutes ces formations lacunaires mal délimitées se trouvaient dans un os normal et non dans un os épaissi et moucheté comme est généralement celui de la maladie de Paget ou celui de la maladie de Recklinghausen.

Le reste du squelette était intact.

En conclusion : il s'agit fort probablement d'une maladie de Recklinghausen à localisation exclusive au crâne.

Il faut ajouter que les auteurs après une dizaine d'injections de bismuth ont vu fondre la tumeur qui a diminué de moitié en même temps que tous les troubles disparaissaient. Cependant, il n'y avait aucun signe ni clinique ni sérologique de syphilis ni d'hérédo-syphilis.

OBSERVATION XV

André Léri et Mlle Linossier. Maladie osseuse fibro-kystique avec atteinte crânienne (résumée)

Malade âgé de 30 ans, de morphologie très particulière, présentant une déformation de l'ensemble du squelette qui

pourrait faire penser à des lésions rachitiques accentuées. Le tronc est extrêmement étroit, les têtes humérales extrêmement saillantes, les clavicules très portées en arrière. La tête est très haute et extrêmement volumineuse (circonférence, 64 centimètres). La voûte palatine est angulaire. L'augmentation de volume de l'extrémité céphalique daterait de la naissance.

Depuis trois ans, apparition au niveau des mâchoires, de tumeurs multiples dures, de consistance osseuse, faisant saillie sous la muqueuse gingivale et qui ont attiré l'attention des auteurs vers la maladie kystique.

La radiographie pratiquée a montré, en effet, que les tumeurs de la mâchoire étaient formées de tissu osseux très inégalement dense, floconneux. Au milieu de ce tissu apparaissent des formations kystiques plus ou moins volumineuses et à contour assez irrégulier. Les mêmes lésions se retrouvent sur tout le reste du squelette qui est altéré dans son entier. Le crâne au niveau de la voûte présente une épaisseur énorme atteignant et dépassant même deux centimètres. Le crâne est poreux, on ne peut différencier les tables interne et externe. La limite entre la table interne et la cavité crânienne est extrêmement vague. La voûte crânienne ne présente pas une image ouateuse mais elle contient des formations kystiques plus ou moins bien précisées.

Antécédents : Rien à signaler.

Aucune lésion du cœur et des vaisseaux, aucun signe de syphilis. Le Wassermann est négatif, mais aurait été positif à un premier examen. Un traitement au sulfarsénol aurait fait disparaître des douleurs siégeant le long des membres. Un nouveau traitement au sulfarsénol essayé a semblé diminuer les tumeurs osseuses des mâchoires.

En conclusion : maladie fibro-kystique avec atteinte du crâne, présence de tumeurs et de pseudo kystes, peut être d'origine syphilitique.

OBSERVATION XVI

Yvernault et L. Montel. Ostéite généralisée type maladie de Recklinghausen. Atteinte crânienne. (Résumée)

Malade âgé de 52 ans, vient consulter pour céphalée et douleurs tenaces des membres inférieurs. Il présente en outre des tuméfactions osseuses sur le tibia gauche et le cubitus droit.

Antécédents : ulcère d'estomac.

Blessure grave de la fesse gauche pendant la guerre, ayant amené des troubles de la marche.

Aucune syphilis reconnue ni apparente.

Examen : Les signes cliniques se bornent à des douleurs mal localisées et des céphalées tenaces, à de l'amyotrophie symétrique des extrémités et à des tuméfactions allongées dures, peu douloureuses sur quelques os.

La radiographie montre des images géodiques, uni ou multiloculaires à contours réguliers ou polycycliques, à limites indécises, parfois bordées d'un mince liseré foncé. Tout autour le tissu osseux est tantôt sain, tantôt raréfié, tantôt d'aspect moucheté, plus rarement densifié.

Le crâne paraît cliniquement intact, il n'est ni augmenté de volume, ni bosselé. Mais sur les clichés, les os de la voûte ont un aspect fondu. Les lignes de suture et les empreintes vasculaires sont complètement effacées. Les tables interne et externe sont méconnaissables. On remarque surtout un grand nombre de petits kystes, à contours indécis, ovoïdes, isolés ou groupés, assez également répandus, du volume d'une lentille. Les écailles temporales sont respectées. La selle turcique est allongée, étalée, et les apophyses clinoides sont à peine visibles.

Tous les autres os plats et les os longs sont creusés de lacunes.

En conclusion : maladie de Recklinghausen, fibro-kystique, caractérisée par une intégrité apparente du crâne mais où les lésions sont révélées importantes à la radiographie.

Peut-être pour les auteurs, une notion de traumatisme.

OBSERVATION XVII

André Leri et Fernand Layani. Hémi-facio-crâniose.

Malade âgée de 18 ans, présente une physionomie très spéciale : la partie droite du front est très sensiblement plus volumineuse que la partie gauche. L'hyperostose est diffuse et s'arrête nettement à la ligne médiane. Le maxillaire supérieur droit forme une saillie volumineuse antérieure et latérale qui donne à la face un aspect asymétrique et à la partie droite de celle-ci une forme triangulaire. L'œil droit est plus proéminent que l'œil gauche. Le pli naso-génien est moins marqué à droite, la commissure buccale et la gouttière sous-nasale sont étirées vers la droite, la cloison paraît déviée de ce côté.

La gencive supérieure est plus épaisse à droite qu'à gauche, la voûte palatine est très asymétrique. La moitié gauche en est concave et étroite, la moitié droite de la voûte palatine fait une saillie fortement convexe dans l'intérieur de la bouche cette saillie a un diamètre transversal double de celui de la moitié gauche, elle est de consistance osseuse, irrégulière et violacée, les dents sont déviées vers la gauche.

Toute la moitié droite du crâne forme sous les cheveux une saillie très manifeste haute d'un demi centimètre et qui est arrêtée juste sur la ligne médiane comme par une marche d'escalier. Cette masse hyperostosante se décompose incomplètement en une série de saillies plus petites, séparées par des sillons. Tout le tiers postérieur du crâne, depuis cinq centimètres au-dessus du lambda échappe à l'hypertrophie, le reste du squelette ne présente rien de particulier.

L'origine de la tumeur paraît être congénitale ; on l'aurait remarquée à partir de l'âge de quatre ans.

Antécédents : rien à signaler, sauf une fausse couche et un enfant mort en bas âge.

La radiographie montre de profil : les deux tiers antérieurs du crâne présentant un aspect moucheté, diffus, irrégulier qui contraste avec l'aspect d'os normal du tiers postérieur ; la limite entre les deux est très tranchée et part de la voûte à six centimètres au-dessus du lambda pour aboutir à la base en avant de la selle turcique.

L'hyperostose crânienne est formée de tissus mouchetés, les tables interne et externe ont disparu à ce niveau ; l'os frontal gauche par contre les présente normales.

Lé maxillaire supérieur est occupé par une masse osseuse peu dense qui soulève le plancher de l'orbite et vient s'enfoncer en se condensant jusque dans l'intérieur de la cavité crânienne, immédiatement en avant de la selle turcique. A ce niveau on trouve un os compact qui s'enfonce à l'intérieur sur un centimètre et demi de hauteur et sur trois ou quatre centimètres de long. Cet os est nettement coupé comme au couteau à sa limite supérieure.

Sur la radiographie de face, on voit une masse osseuse qui remplit le maxillaire supérieur et les sinus et qui remonte en arrière de l'orbite. La voûte orbitaire est également très épaissie, elle a au moins deux centimètres d'épaisseur et paraît s'enfoncer dans le crâne. On constate l'aspect irrégulièrement moucheté de la moitié droite du crâne. Le contour externe de la voûte est irrégulier et mal limité, l'asymétrie des deux côtés est très nettement constatable. Le maxillaire inférieur ne paraît pas touché.

Aucun trouble sensoriel, en particulier aucun phénomène oculaire, pas de stase papillaire.

Aucun symptôme clinique de syphilis ; la réaction de Wassermann dans le sang est négative.

En conclusion, hémicrâniose sur le territoire du trijumeau supérieur et moyen ou mieux suivant l'expression des auteurs : hémi-facio-crâniose.

OBSERVATION XVIII

André Leri. Hémicrâniose.

Malade âgé de 10 ans, né à terme, accouchement sans intervention. Pas d'antécédents pathologiques.

Dès la naissance, on constate une bosse au niveau de la région pariétale postérieure droite. Depuis quelques mois cette saillie qui était restée à peu près stationnaire a beaucoup augmenté et d'autres saillies sont apparues.

A l'examen on est frappé dès l'abord par la très forte asymétrie du crâne, qui est très surelevé à droite. Au palper, on constate que l'hémicrâne droit est entièrement hyperostoté dans ses deux tiers antérieurs. L'hyperostose est inégale et peut être décomposée en trois bosses séparées par des dépressions plus ou moins linéaires. La postérieure est la plus volumineuse ; c'est une saillie arrondie qui coiffe la région pariétale postérieure, en arrière et à droite du vertex, elle a onze centimètres de diamètre et trois à quatre centimètres d'élévation. La bosse moyenne, située immédiatement en avant de la précédente, a deux centimètres d'avant en arrière et quatre transversalement ; sa hauteur ne dépasse pas un centimètre. La bosse antérieure est oblongue et descend le long du rebord antérieur de la fosse temporale jusqu'au rebord orbitaire. Toutes ces saillies ne dépassent pas (ou à peine) la ligne médiane. Elles ont une consistance nettement osseuse, une surface lisse et régulière. Le cuir chevelu est normal. L'occipital et la mastoïde sont respectés.

Asymétrie de la face très peu marquée d'ailleurs avec une légère hypertrophie du maxillaire supérieur et du malaire à droite. Rien du côté de la bouche et du nez.

Les radiographies du crâne sagittales et frontales montrent la nature osseuse des tuméfactions, une augmentation d'épaisseur de la région fronto-pariétale, avec atteinte des choanes et des parois de sinus.

En résumé, hypertrophie osseuse atteignant en masse tout le domaine du trijumeau droit, en particulier de la branche ophtalmique.

Le reste du squelette est normal.

Aucun trouble moteur ni sensitif dans le domaine du trijumeau. Quelques troubles sensoriels paraissent exister à droite, en particulier une diminution de l'acuité visuelle, mais la papille ne présente ni stase, ni atrophie.

Parésie du droit externe droit. Quelques troubles des mouvements d'association des yeux dans le regard latéral.

Aucun phénomène d'hypertension intercrânienne.

Wassermann négatif.

Liquide céphalo-rachidien normal.

En conclusion : hémicrâniose type Brissaud-Lereboullet qui aurait comme caractère d'être fort probablement congénitale.

OBSERVATION XIX

Brissaud-Lereboullet. Hémicrâniose. Cas princeps (résumée)

Malade chez lequel est apparue à l'âge de deux mois une augmentation de volume de la tête dans la région frontale gauche. Cette augmentation a été progressive, lente et sans douleur.

Aucun antécédent pathologique, en particulier pas de syphilis.

A 20 ans, apparition d'une crise convulsive nocturne qui se renouvelle six mois après ; puis les crises se rapprochent bientôt elles apparaissent toutes les six semaines. Ces crises s'accompagnent de convulsions, perte de connaissance, morsure de la langue. Pas de céphalée.

Aucune autre lésion, en particulier rien d'anormal du côté de l'œil.

L'hyperostose est appréciable à la palpation, c'est une saillie de la région fronto-pariétale gauche, qui s'arrête brusquement en arrière, un peu en avant de l'occipital et cesse brusquement sur la ligne médiane. Au contraire, en avant et en bas, elle finit en pente douce, elle s'accompagne d'une bosse frontale sus-orbitaire et d'une légère asymétrie faciale.

OBSERVATION XX

Brissaud et Lereboullet. Cap princeps d'hémicrâniose
(résumée)

Malade âgée de 31 ans, présentant depuis l'enfance une héli-hypertrophie crânienne droite, et en plus des signes de tumeur cérébrale apparus il y a deux ans et demi.

Pas d'antécédents pathologiques.

Début par des vomissements suivis de céphalées croissantes qui s'atténuaient par la suite, puis se compliquèrent de troubles oculaires (exophtalmie prononcée, strabisme in-

termittent, troubles de la vision aboutissant à la cécité complète).

Aucun autre trouble objectif, en particulier pas de convulsions.

Névrite œdémateuse bilatérale.

L'hémi-hypertrophie crânienne et faciale est très accusée, le front fait une forte saillie dans la région sus-orbitaire droite. Cette hyperostose occupe toute la région fronto-pariétale, elle est dure à la palpation et n'est pas douloureuse, elle s'arrête exactement sur la ligne médiane.

La malade mourut et l'autopsie montra une tumeur de la dure-mère, dont nous avons décrit les caractères dans le chapitre consacré à l'hémicrâniose.

OBSERVATION XXI

Cushing. Hypercrâniose avec tumeur de la dure-mère sous-jacente (résumée).

Malade atteinte d'une tumeur de la fosse temporale gauche pour laquelle la syphilis avait été suspectée. Le traitement anti-syphilitique ordonné n'aurait pas été suivi.

On constate une augmentation lente et continue de la tumeur osseuse accompagnée d'une exophtalmie extrêmement marquée avec œdème des paupières, puis rapidement l'évolution s'accélère.

A l'examen on trouve une tumeur dure, de surface unie un peu sensible à la pression, elle remplit la fosse temporale effaçant les limites osseuses et en particulier le relief du zygoma.

L'exophtalmie n'est pas pulsatile mais on constate une dilatation des vaisseaux au niveau de la tumeur.

L'examen de l'œil montre une hyperhémie de la papille gauche avec parésie du muscle droit externe de ce côté.

La radiographie montre une plage osseuse de densité accrue sur l'écaille du temporal, le sphénoïde et le côté gauche de l'orbite.

Le Wassermann est négatif.

Opération : les couches profondes du muscle temporal ont été trouvées infiltrées au niveau de la tumeur.

Le crâne est rugueux et le muscle adhérent à l'os en ce point.

L'examen de la tumeur extra-crânienne montra une endothéliome. La dure-mère était raboteuse sur tout le lobe temporal gauche et lorsqu'elle fut ouverte on trouva un endothéliome plat qui fut enlevé. Guérison complète.

La tumeur est un endothéliome typique avec envahissement des canaux osseux et des espaces inter-trabéculaires par les cellules cancéreuses qui se développent en comprimant les vaisseaux sans les pénétrer.

OBSERVATION XXII

André Leri et Machtou. Enorme ostéome syphilitique du crâne (résumée).

Malade âgée de 62 ans, présente un ostéome très volumineux qui occupe toute la région pariétale droite. Il est saillant d'au moins trois centimètres, long d'avant en arrière de quatorze centimètres et de haut en bas de douze centimètres.

Cet ostéome est dur sous le doigt et lisse. Il forme une voussure régulière en forme de verre de montre rappelant une hémicrâniose. Il est apparu il y a quatre ans.

Tous les autres os du squelette sont intacts.

La malade se plaint de céphalées très violentes qui auraient été soulagées par une ponction lombaire. En outre, elle a parfois des éblouissements et des vertiges, elle aurait même eu des pertes de connaissance avec chutes sans aura ni convulsions.

La réaction de Wassermann est négative.

La ponction lombaire donne un liquide normal. Aucun symptôme clinique de syphilis. Cependant, la malade reconnaît avoir eu à 22 ans un chancre de la lèvre inférieure suivi d'une roséole et de plaques muqueuses.

La radiographie montre que l'ostéome est formé de *tissu osseux extrêmement compact* et plaqué sur la boîte osseuse:

Un traitement spécifique avait été déjà mis en œuvre ; il a été assez long mais très insuffisant (quelques séries d'injections d'huile grise ; puis des suppositoires). Pendant dix ans la malade a cessé tout traitement. Depuis deux ans, après l'apparition de l'ostéome, on lui a fait quelques injections mercurielles qui n'ont pas paru agir sur la tumeur, et une ou deux injections arsenicales seulement.

En conclusion : ostéome d'origine syphilitique fort vraisemblablement qui a comme caractères spéciaux d'être monosymptomatique, et de simuler une hémicrâniose.

OBSERVATION XXIII

André Leri et Barthelemy. Ostéome syphilitique du crâne.
(résumée).

Malade âgée de 52 ans, présentant un volumineux ostéome du crâne. Cet ostéome a débuté en 1916 par un petit nodule du volume d'un pois à la partie antérieure de la paroi orbitaire supérieure gauche. Il a augmenté progressivement de 1917 à 1919 malgré les traitements tentés. L'ostéome a environ six centimètres de diamètre, il est formé de deux parties : une masse centrale située immédiatement en arrière de l'orbite gauche, large de quatre centimètres et saillante d'un centimètre. Au-dessus et en arrière de cette masse, on trouve un rebord d'environ deux centimètres de largeur empiétant largement sur la région fronto pariétale et saillante seulement de quelques millimètres.

Exophtalmie nette par rétrécissement de la cavité orbitaire du côté gauche. Cet ostéome simulait les hémicrânioses des auteurs américains.

La radiographie du crâne montre un tissu compact très opaque aux rayons.

Pas de lésions du reste du squelette, en particulier pas d'autres saillies anormales sur le crâne.

Aucun signe de syphilis. La réaction de Wassermann est négative. Cependant, la malade a eu une fausse couche en 1892 et un enfant mort en bas âge, de convulsions.

La radiothérapie essayée n'a donné aucun résultat.

La malade a été ensuite soumise par les auteurs à un traitement spécifique (injections de bismuth) qui a fait fondre avec une extrême rapidité l'ostéome crânien.

La partie périphérique de la tumeur a disparu la première, puis la partie centrale s'est affaissée.

En conclusion : ostéome syphilitique du crâne pour lequel il faut remarquer que des injections mercurielles, tentées d'abord, furent absolument inefficaces.

OBSERVATION XXIV

A. Louste et L. Louet. *Hyperostose hérédo-syphilitique du crâne*
(résumée)

Malade âgé de 23 ans venu consulter pour des troubles nerveux dans les membres avec troubles de la parole.

Antécédents : convulsions dans l'enfance puis apparition à l'âge de neuf ans d'une exostose nasale que ne modifient ni un traitement mercuriel essayé, ni des interventions chirurgicales.

A la même époque commence à apparaître l'exostose crânienne qui siège dans la région temporo-pariétale droite et qui augmente rapidement de volume malgré un traitement par l'hectine.

A 21 ans, apparition de phénomènes nerveux (épilepsie de type Bravais Jacksonien du côté gauche).

A l'examen, sujet chétif, retardé dans son développement avec arriération mentale. On est frappé par l'asymétrie faciale.

L'hyperostose crânienne siège à la région temporo-pariétale droite, elle est du volume d'un poing, de consistance dure.

L'hyperostose nasale siège sur les os propres du nez surtout à droite et a la grosseur d'un œuf de pigeon.

Aucun autre symptôme à noter.

Stigmates d'hérédo-spécificité évidents.

La Radiographie montre un épaississement considérable de la voûte crânienne à droite et une opacité très marquée de la partie centrale du massif facial.

De profil, l'hyperostose descend en arrière jusqu'à la fosse

occipitale et en bas dans la fosse temporale. En haut, elle va jusqu'à la convexité. On aperçoit, en outre, une exostose cunéiforme de la table interne à la partie supérieure du frontal. La réaction de Wassermann est positive.

En conclusion : hyperostose hérédo-syphilitique atteignant à la fois la table externe et la table interne et déterminant des troubles nerveux. Remarquer à ce sujet, avec les auteurs, que la syphilis a touché presque exclusivement le système osseux, que, d'autre part, le traitement mercuriel paraît avoir eu peu d'action.

OBSERVATION XXV

André Leri et Cottenot. Hyperostose latente de la table interne révélée par la radiographie (résumée).

Malade âgée de 34 ans se présente pour des crises d'épilepsie Bravais-Jacksonienne datant de l'âge de 12 ans et devenues très fréquentes; dans les derniers temps, elles réapparaissent jusqu'à deux ou trois nuits de suite.

Aucun signe de syphilis, la réaction de Wassermann est négative.

Pas de stase papillaire ni de symptômes d'hypertension intra-crânienne.

La ponction lombaire donne 2,18 lymphocytes par millimètre cube.

La radiographie, systématiquement pratiquée par les auteurs, montre un crâne épais, élargi, à contours un peu irréguliers et mamelonnés. Sur le cliché de profil on trouve au niveau de la région frontale une large hyperostose qui double la table interne sur cinq à six centimètres de long et dont la partie profonde irrégulièrement découpée, s'enfonce d'un centimètre et demi dans la cavité crânienne.

En conclusion : ostéite syphilitique de la table interne avec exostoses révélées par la radiographie.

CONCLUSIONS

Nous concluons donc :

1° Les hypertrophies du crâne sont des augmentations diffuses du volume des os ; elles doivent être distinguées des hyperostoses, excroissances localisées, des déformations et des dilatations de la cavité, sans épaississement des parois osseuses.

2° Quelques-unes d'entre elles ont de très grandes affinités de texture anatomo-pathologique et par suite peuvent présenter à la radiographie des images très semblables. Mais elles ont une physionomie clinique différenciée et leur unicité apparente est due à des réactions identiques et générales du tissu osseux à des agents encore inconnus, mais probablement très divers. Ces réactions peuvent se retrouver à des stades différents.

Parmi elles nous individualiserons :

La maladie de Paget, ostéite chronique généralisée et déformante, dans laquelle les troubles endocriniens et vasculaires joueraient peut-être un rôle prépondérant.

La léontiasis ossea, hypertrophie diffuse de la face et du crâne, d'origine encore inconnue, et probablement très rare.

La maladie de Recklinghausen, ostéite fibreuse

avec kystes, dont on peut rencontrer des localisations crâniennes, et qui est peut être en rapport, dans quelques cas, avec la syphilis.

3° Il existe toute une série d'hypercrânioses, hyperostoses limitées du crâne, d'étiologie très variée, formant un ensemble encore difficile à classer et à préciser, les unes, liées aux affections hypertrophiantes déjà étudiées, les autres à des productions tumorales, un grand nombre à la syphilis. Il est possible que certains de ces faits de réactions osseuses soient d'origine nerveuse et peut être méningée. Les lésions des méninges leur sont, en tous cas, très fréquemment associées.

4° Seule dans ce vaste groupe, l'hémicrâniose type Brissaud Lereboullet, où héli-facio-crâniose paraît avoir une personnalité clinique distincte et devoir être isolée. Elle est d'ailleurs rare.

5° Dans l'étude de ces affections du crâne, la radiographie apparait comme une recherche indispensable, et c'est par elle qu'il faut essayer, en la réglant minutieusement et systématiquement, d'étudier les déformations latentes, les exostoses internes et les tumeurs profondes. Elle permettra de préciser les atteintes pathologiques de la base.

6° Les troubles du métabolisme du calcium paraissent jouer un rôle important qui serait à élucider par une série de recherches sur l'état humoral des malades.

7° Le traitement doit être fondé sur ces notions :

Thérapeutique susceptible de remédier à la déficience de l'absorption et de la fixation calcique.

Il paraît devoir s'inspirer surtout de la fréquence considérable des manifestations syphilitiques, qui seules sont susceptibles d'être arrêtées dans leur évolution. On mettra donc en pratique, dans les cas douteux, une thérapeutique anti-syphilitique sérieuse et longtemps poursuivie.

VU :

Le Doyen,

M. ROGER.

VU :

Le Président de la Thèse.

CH. ACHARD.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

M. CHARLETY.

BIBLIOGRAPHIE

- ACHARD. — Syndrôme de Recklinghausen et altérations du squelette. Clinique Médicale, *Journal des Praticiens*, 23 octobre 1926, page 705.
- APERT ET BORDET. — Léontiasis ossea au début chez un enfant de 9 ans. Bulletin de la Société Médicale des Hôpitaux, juillet 1921, séance du 24 juin.
- APERT ET GARCIN. — Léontiasis ossea congénitale avec fausse gueule de loup. Société Méd. Hôp., séance du 20 juin 1924, in bulletin du 4 juillet 1924.
- AVERSENQ, MAURIN ET SERMET. — Variations de la cholestérine dans le sang. Soc. de Méd. et de Chirurgie de Toulouse, février 1927.
- BARLING ET LEITH. — *Lancet*, volume LXXXIV, 6 août 1906, page 282.
- BARDENHEUER. — Fall von leontiasis (Deutsche Medizinische Vochenschrift, 1906, XXXII, p. 525).
- BARRÉ ET SPECKLIN. — Maladie de Paget crânienne. Soc. d'Oto. neuro. oculistique de Strasbourg, 13 décembre 1924.
- BARTHÉLEMY. — Maladie osseuse de Paget chez l'homme et maladie du son chez le cheval ; Analogie de ces deux maladies. Thèse de Lyon, 1901.
- BASSOE. — A case of gigantism and leontiasis ossea. (Transaction of the Chicago Pathol. Soc. 1901-1903, page 231-240).
- BAUER (Julius). — Métabolisme du calcium. Wiener-Medizin-Wochenschrift, 26 août 1922, n° 34 et 35.
- BAUDON. — De l'hypertrophie diffuse des os de la face et du crâne (Bull. de l'Ac. de Médecine, vol. 41, 1899, p. 428-448).
- BAUMGARTEN. — De la léontiasis ossea hyperostose des os de la tête (thèse de Paris, 1891-1892, n° 183).

- BECK. — Leontiasis ossea With halisteresis (Surgery-Gyn. and Obst. Chicago 1907, tome 4, pages 710-715).
- BENEDETTI (de). — Cavernome ostéoblastique de la pie-mère crânienne. Tumori. Rome. Tome VII, n° 2, 25 octobre 1920.
- BÉRARD ET DUNET. — Meningoblastome traité par la radiothérapie profonde. Soc. de Chirurgie de Lyon, 27 mai 1926.
- BÉRARD ET DUNET. — Hyperostoses crâniennes et tumeurs méningées. Soc. de Chir. de Lyon, 14 février 1924, page 502.
- BERARD ET DUNET. — Sur la nature de l'hyperostose observée dans l'hémicrâniose. Soc. de Chir. de Lyon, 3 avril 1924.
- BERARD ET ALAMARTINE. — Les dystrophies osseuses. Revue de Chir. 1914-1915, vol. L, page 137.
- BEZANÇON, M.-P. WEILL ET AZOULAY. — Étude radiographique d'un cas de maladie osseuse de Paget. Société de Radiologie médicale de France, 11 mars 1924.
- BLANCHARD. — A propos d'un cas d'hémicrâniose avec crises épileptiques. Thèse de Montpellier, 1926.
- BLAND SUTTON. — Léontiasis ossea (Illustrated Med. News London 1889, page 217-219).
- BOCKHENHEIMER. — Die Cysten der langen Röhren-knochen. Arch. für Klin. Chir. 1906, bd LXXXI, S. 236.
- BOCKENHEIMER. — Virchow's leontiasis ossea. Arch. für Klin. Chir. 1908, Bd LXXXV, S. 511.
- BOIT. — Uber leontiasis ossea und Ostitis fibrosa. Arch. für Klin. chir. 1912, XCVII, s. 515-573.
- BONNAMOUR ET JAMIN. — Maladie de Paget et Lipomatose symétrique des membres. Société Nat. de Médecine et Sciences médicales de Lyon, 23 juin 1926.
- BOTREAU-ROUSSEL. — Le goundou (Bull. et Mémoire de la Soc. Anatomique de Paris, n° 9, novembre 1920).
- BOTREAU-ROUSSEL. — L pian Goundou. Traité de Pathologie Méd. Sargent Ribadeau-Dumas, tome XV.
- BOTREAU-ROUSSEL. — Bull. de la Soc. de Pathologie Exotique 1917. Rapports du Pian et du Goundou.
- BOTREAU-ROUSSEL ET CORNIL. — id. 1924.
- BRISAUD ET LEREBoullet. — Deux cas d'hémicrâniose.

- Soc. de Neurologie de Paris, 4 juin 1903. Revue Neurologique, 15 juin 1903, tome I, page 537.
- BUCHI. — Deux cas de maladie de Paget, Schweizerische. Medizin. Wochenschrift. Bâle, 10 novembre 1921, n° 45.
- BUHL. — Un géant avec hyperostose des os de la face et du crâne (Mittheilungen aus dem pathol. Institute zu München 1878, page 301).
- CASTEX ET WALDORP. — Pathogénie de la maladie de Paget. Pressa medica argentina. Buenos-Ayres. Tome VI, n° 23-24, 24 et 30 janvier 1920.
- CHASTEL. — Contribution à l'étude de l'ostéite déformante de Paget. Thèse de Paris 1910.
- CHATELIN. — La dysostose cranio-faciale héréditaire. Thèse de Paris, 1914, n° 209.
- CHIENE. — A case of unilateral enlargement of the bones of the face and anterior crane (Edimburg Med. Journal, 1894-1895, XI, page 436)
- CLAUDE ET OURY — Maladie de Paget et Tabès Soc. Médicale des Hôpitaux de Paris, 3 février 1922.
- COLLIER. — A case of diformity of the skull simulating leontiasis ossea, associated with a condition of syringomyelians physical signs of syringomyelia presents (The Lancet 1901, 1 page, 20-23).
- COMBY. — La léontiasis osseuse (Archives de Médecine des enfants, Paris 1909, XII, p. 688-692).
- CORNIL ET RANVIER. — Histologie pathologique, 1901, t. I, p. 767.
- COTTE. — Soc. de Chir. de Lyon, in *Presse médicale*, 17 décembre, 1924. Exostose du crâne.
- COUTURIER. — Contribution à l'étude de la maladie de Paget. Thèse de Paris, 1920.
- CROUZON. — Dysostose cranio-faciale (Bull. Soc. Méd. Hôp.) 10 mai 1912.
- CUSHING (Harvey). — The cranial hyperostose produced by meningeal endothelioma. Arch. Neurol. and Psych., Chicago, Vol. VIII, août 1922, p. 739.
- The meningiomas. Brain 1922, p. 282, t. 45.
- *Id.*, Med. Press London, 1922, N.S. CXIV, 147-242.
- DALSACE J. — Thèse de Paris, 1925.

- DAWSON ET STRUTHERS. — Generalised Osteitis fibrosa.
Edinburg Med. Journal, octobre 1923, p. 422.
- DELHERME ET THOYER-ROZAT. — Contribution à l'étude de
la maladie de Paget. Soc. de Radiologie médicale de
France, 8 mars 1921.
- DELTON. — Contribution à l'étude de l'étiologie du syndrome
osseux de Paget. Thèse de Paris, 1924.
- DEREUX. — Un cas d'hémicrâniose. Soc. Med. Hôp., séance
du 26 février 1926, t. L, n° 8.
- DE CASTRO FREIRE. — Sur l'ostéite fibreuse déformante
(Arch. de Médecine des Enfants, 5 mai 1921, p. 289).
- DOLLFUS ET RENARD. — Un cas de tumeur cérébrale visible
à la radiographie chez une acromégalique. (Soc. d'oto-
neuro-oculistique, séance du 27 juillet 1926).
- DUPASQUIER ET DUFOURT. — Un cas de léontiasis ossea.
(Bull. Soc. Med. Hôp. de Lyon, 1914, XIII, p. 364-366).
— Un cas de léontiasis ossea, *id.*, *Lyon médical*, 1914,
CXXII, p. 1113-1115.
- DURAND. — Un cas de léontiasis ossea avec dégénérescence
sarcomateuse du maxillaire inférieur. Soc. Méd. Hôp.
de Lyon, 5 juin 1923.
- DURANTE ET ROY. — Le Goundou (Bull. et Mém. de la Soc.
Anatom. de Paris, n° 9, novembre 1920).
- EISELSBERG (von). — Arch. für Klin. Chir., vol LXXXI,
p. 1, 1907.
— Arch. für. Klin. Chir., 1910, p. 1701.
- ESTOR-SICARD ET LAUX. — Un cas de maladie de Paget.
Soc. des Sciences Méd. et Biol. de Montpellier et du
Languedoc Méditerranéen, janvier 1927.
- FAUGERON. — Essai sur les rapports de la syphilis et de la
maladie de Paget. Thèse de Paris, 1924.
- FETTU. — Un cas de Leontiasis ossea. Thèse de Paris, 1924.
- FRANGENHEIM. — Ostéite fibro-kystique du crâne. Beitrag
für Klin. Chir. 1914, p. 117.
- GAUGELE. — Zur frage des Knochencysten (Arch. Für. Klin.
Chir. 1907, Bd LXXXIII, p. 253).
- GUIGNES. — La léontiasis ossea. Thèse de Montpellier, 1904.
- GUILLAIN. — Maladie de Paget et Tabès. Soc. Med. des
Hôpitaux de Paris, 10 février 1922.

- GUY LAROCHE ET BARTHES. — Un cas de pléonoseose chez un heredo-syphilitique. Soc. Médicale des Hôpitaux de Paris, 1^{er} avril 1927, Bulletin n° 12, 43^e année.
- HABERER. — Zür Casuistik des Knochencysten. Arch. Fur Klin. Chir. 1905, Vol. LXXVI, page 569.
- HIRTZ. — La radiographie de la base du crâne. Journal de radiologie et d'électrologie. Tome VI, n° 6, juin 1922.
- HUDELO ET HEITZ. — N^{lle} Iconographie de la Salpêtrière, 1901.
- KALINDERO ET KRITZMANN. — Hyperostose diffuse des os du crâne et de la face. Presse médicale 1896, n° 2, page 5.
- KLIPPEL ET WEILL. — Un cas d'ostéite déformante de Paget. Icon. Salp. 1909, Tome I, page 1.
- KNAGGS. — Osteitis fibrosa. Brit. Journ. L. Surg. 1923. Vol 10, page 487.
- KRAUSE. — Chirurgie des Gehirne und Rückenmarks I, 1908.
- LAHERRE. — Essai sur l'hyperostose des os du crâne, Thèse de Montpellier, 1887.
- LANGENSKJOLD. — Uber osteitis fibrosa (Actæ medica chirurgica Scandinavica, vol. LII, 1920, page 1).
- LAWFORD KNAGGS. — L'ostéite déformante (maladie de Paget et ses rapports avec l'ostéite fibreuse et l'ostéomalacie (The British Journal of Surgery, tome, XIII n° 50, octobr. 1925).
- LECENE ET LENORMANT — Kystes solitaires non parasitaires des os longs Journal de Chirurgie, 1912, page 604.
- LE DENTU. — Périostose diffuse non syphilitique des os de la face et du crâne (Revue Mensuelle de Med. et Chir., 1879, page 871).
- LE DENTU. — Bull. de l'Académie de Médecine, 1890.
- LE DENTU. — Clinique Chirurgicale 1904.
- LE GAC. — Contribution à l'étude des kystes osseux essentiels. Thèse de Paris, 1921.
- LEGROS ET LERI. — Hyperostoses et maladie de Paget. (Nouv. Icon. Salpêtrière, 1909, n° 1).
- LERICHE ET TROSSAT. — Hémicrâniose, ses relations avec les tumeurs méningées bénignes (Soc. de Chirurgie de Lyon, 7 juin 1923, page 795).
- LERI (André) , FAURE, BEAULIEU ET RUPPE. — Un cas de

- maladie osseuse fibro kystique de Recklinghausen. Soc. Méd. Hop. 25 nov. 1923.
- LERI (André). — Affections des os (Nouveau traité de médecine, tome XXII, Masson 1924).
- LERI (André) ET MACHTOU. — Énorme ostéome syphilitique du crâne. Bull. Soc. Dermatologique, 9 juillet 1925.
- LERI (André) ET BARTHELEMY. — Ostéome du crâne et syphilis. Société de Dermatologie, séance du 15 janvier 1925. Bull. 12 février 1925.
- LERI (André) ET COTTENOT. — Petites ostéites syphilitiques du crâne décelables par la radiographie (Soc. méd. Hop. 28 mars 1924, tome 48, n° 12).
- LERI (André) ET COTTENOT. — Epilepsie et ostéites syphilitiques de la table interne. Radiographie. Bull. Soc. de Dermatologie, 8 mai 1924.
- LERI (André) ET RUPPE (Ch). — La maladie fibro-kystique de Recklinghausen. Progrès médical 30 mai 1925, n° 22, page 808.
- LERI (André) ET M^{lle} LINOSSIER. — Maladie pseudo-kystique du crâne (Soc. Méd. Hop. Séance du 27 mars 1925, tome XLIX, n° 12).
- LERI ET M^{lle} LINOSSIER. — Maladie osseuse kystique généralisée (Maladie de Recklinghausen), Soc. méd. Hop. Séance du 20 mars 1925, tome XLIX, n° 11.
- LERI (André), FAURE, BEAULIEU ET RUPPE. — Un cas de maladie osseuse fibro-kystique .
- LERI (André) ET M^{lle} LINOSSIER. — Hyperostose syphilitique héréditaire du crâne. Bull. de la Soc. de Dermatologie, 11 décembre. 1924.
- LERI (André) ET COTTENOT. — Ostéite syphilitique de la table interne du crâne. Presse Médicale, 26 juin 1926.
- LERI (André) ET MATHIEU (Pierre). — Maladie osseuse de Paget et réaction de Wassermann. Bull. Médical 25-28 juin 1924, n° 27, page 725.
- LERI (André) ET LAYANI. — Hémi-facio-crâniose. Soc. Med. Hop. de Paris, 15 mai 1925. Bull. 1925, page 1013.
- LERI (André) ET SARTRES. — Hémi-hypertrophie faciale. Arch. de Médecine des enfants.
- LERI (André) ET TRETIAKOFF. — Un cas de dysostose cleïdo-

- crânienne avec autopsie. Soc. Med. Hôp. Séance 13 juillet 1923.
- LERI (André). — Sur l'hémicrâniose. Société d'Ophtalmologie de Paris. Février 1922, n° 2.
- LERI (André). — Hémicrâniose. Soc. Med. Hôp. 29 octobre 1920.
- LERI (André). — Étude de la base du crâne dans la maladie de Paget. (Nouv. Icon. Salpêtrière, n° 6, nov.-décembre, 1913).
- LESUÉ ET DUHEM. — La léontiasis ossea d'après des documents radiographiques. Société de Neurologie, 6 juillet 1922.
- LIFSCHITZ. — Diagnostic radiographique des tumeurs des os. Thèse de Paris 1925.
- LORTAT-JACOB, LEGRAIN ET COTTENOT. — Ostéo-sarcomes du crâne. Séance de la Société de dermatologie, 14 février 1924, et du 15 janvier 1925. Bulletin 1925, n° 1.
- LOUSTE ET LOUET, — Syphilis osseuse crânienne héréditaire, Société de Dermatologie. Séance du 13 novembre 1924. Bull. 1924, n° 8.
- MARKOVITCH, — Hémi-hypertrophie faciale. Thèse de Paris. 1924.
- MAUCLAIRE. — Léontiasis ossea. Traité de Chir. LE DENTU ET DELBET, Maladie des os.
- MAUCLAIRE ET BURNIER. — Kystes solitaires des os et ostéite fibreuse. Arch. Gén. de Chirurgie. tome V, 25 août 1911.
- MAURIAC. — Crises épileptiques par exostose de la table interne du frontal. Craniectomie. Soc. Med. et Chir. de Bordeaux, 2 février 1923.
- MASSARY (de) ET RACHET. — Un cas de leontiasis ossea (Soc. Med. Hôp.), juin 1924.
- OBERLING. — Les tumeurs des méninges (Bull. de la Soc. Française pour l'étude du Cancer), tom. XI, juin 1922.
- OPPENHEIM ET KRAUSE. — Berlin klinike Wochenschrift, 17 décembre 1906.
- PACKARD, STEELE ET KIRKBRIDE. — Osteitis de formans. American Journal of Méd. Science, 1901, vol CXXII, p. 552.

- PAGET. — Osteitis deformans. Méd. Chir. Trans. 1877, v. IX, page 37.
- PAGET. — Lectures of Surgical Pathology, tom. II, p. 240.
- PASTEUR VALLERY-RADOT, STÉVENIN ET FATOU. — Maladie de Paget et syphilis. Société médicale des Hôpitaux de Paris, 11 mars 1921.
- PATEL ET PELLANDA. — Hypertrophie diffuse des os de la face, léontiasis ossea et ostéomes multiples des os de la face (Lyon Médical 1905, p. 448-450).
- PARHON ET GOLDSTEIN. — Spitalul, n° 3, 1904.
- PARHON ET NADJEDE. — Revue de Neurologie. novembre 1905, p. 1017.
- PENFIELD. — Hémicraniosis. Surgery, Gynec. and Obstetrics, mai 1923.
- PESCAROLO ET BERTOLOTTI. — Sur un cas d'ostéite déformante de Paget (Nouv. Icon. Salpêtrière, n° 3, 1909).
- PETROW. — Uber ostitis fibrosa cystica des Schadels. Arch. fur. Klin. Chir., 14 mars 1923, p. 849.
- PHEMISTER. — The Nature of Cranial hyperostosis overlying endothelioma of the meninges. Arch. of. Surgery of Chicago. Vol. VI, mars 1923, p. 554-572.
- PICARD. — Épaississement pagétique du crâne et syndrome démentiel. Soc. clinique de Méd. mentale, 20 décembre 1926.
- PIERRE (Marie) ET LERI (André). — Maladie de Paget et syringomyélie. Société médicale des Hôpitaux, 24 octobre, 1919.
- PIERRE (Marie), LERI (André) ET CHATELIN. — Déformation de la base du crâne dans la maladie de Paget. Soc. Méd. Hôp. 12 juillet 1913.
- POZZI (A.). — Modifications de la tension artérielle et du taux du calcium sanguin après irradiation des surrénales. Il Policlinico, tome XXXII, fasc. 10, 1^{er} octobre 1925.
- PROUST ET DARBOIS. — Tumeurs multiples à myéloplaxes du type maladie de Recklinghausen. Bull. Soc. Radiol. Med. de France, 1921, page 141.
- RAMIJEAN. — De la leontiasis ossea. Thèse de Paris 1921.

- RANZI. — Démonstration operierter Hirn Tumoren Wiener Klin. Wochenschrift 1911, page 295.
- RECKLINGHAUSEN. — Die Fibrose oder deformirende ostitis. Festchrift Virchow, Berlin, 1891.
- RECKLINGHAUSEN. — Untersuchungen über Rachitis und Osteomalacie, Iena, 1910.
- RENAUD. — Un cas d'éburnation massive de la voûte du crâne. Société de Neurologie, 3 mars 1927.
- RICHARDS. — Zeitschrift für organische Chemie, tome XXVIII p. 71.
- ROEDERER. — Les kystes des os (Rapport de la Cinquième Réunion annuelle de la Société Française d'orthopédie, Paris, 12 octobre 1923).
- ROGER, DREVON ET HAUGER. — Aspect pagetoïde généralisé des os dans un cancer du Rachis secondaire à un cancer du rein. Comité Médical des Bouches-du-Rhône, mai 1925.
- ROGER ET REBOUL-LACHAUX. — Hémicrâniose avec crises épileptiques. Soc. Oto-neuro-oculistique du Sud-Est. 28 novembre 1925. In Revue d'Oto-Neuro Oculistique 1^{er} janvier 1926, p. 26-31.
- ROCHON DU VIGNAUD, MERIGOT DE TREGNY ET ICONOMPOULOS. — Néo-formation de la calotte crânienne avec stase papillaire double. Soc. Ophtalmologique de Paris, janvier 1922.
- ROGER, REBOUL-LACHAUX ET LARROUYET. — Maladie de Paget à prédominance hémicrânienne. Comité médical des Bouches-du-Rhône, 14 mai 1926.
- ROY (J.-N.). — Le Goundou (Arch. Internationales de laryngologie. Oto-Rhino et Bronch. Œsoph. mars 1925).
- SCHLESINGER ET SCHULLER. — Neurolog. Central Blatt 1914.
- SCHLESINGER. — Ein fall von Stirnhirntumor. Referat in Neurologik Central Blatt 1898, f. 970.
- SCHULLER. — Röntgen diagnostic des Erkrankungen des Kopfes, 1912.
- SERRAND. — Radiographie des sinus. Thèse de Paris 1926.
- SICARD ET LAPLANE. — Hémicrâniose au cours d'une maladie de Paget. Soc. méd. Hôp. de Paris, 26 octobre 1923, p. 1385.
- SICARD, HAGUENEAU ET MAYER. — Aspect cérébriforme du

- crâne dans certains cas de tumeurs cérébrales. Soc. de Neurologie, 3 février 1927.
- SOUQUES ET BLAMOUTIER. — Deux cas de maladie de Paget avec hyperthermie locale. Société de Neurologie, 7 juin 1923.
- SPILLER. — Hemicraniosis and cure of brain tumour by operations (Journal of. Amer. Med. assoc., 21 décembre 1907, p. 2059).
- STILLING. — Uber Ostitis deformans. Virchow's Arch. für Pathol. anat. 1890, vol CXIX, p. 542.
- STEINTHAL. — D'après Pierre Marie et André Leri, Die Pagetsche Knochen Krankheit, Handbuch der Neurologie.
- SURREL ET MEYER. — Bulletin de la Société de Radiologie, 2 janvier 1926.
- TOUSSAINT (M^{me}). — De l'hémicraniose. Thèse de Paris 1921.
- TESTOUD. — Contribution à l'étude de l'ostéite fibrokystique des os longs. Thèse Alger 1922.
- VEDEL, PUECH ET PAGÈS. — Maladie de Paget sans lésions artérielles. Soc. Médic. de Montpellier et du Languedoc Méditerranéen. Avril 1924.
- VINCENT. — Maladie osseuse de Paget. Thèse de Paris 1904.
- WALDORP. — Le taux du calcium dans le sang humain, sa régulation par les glandes endocrines. Pressa médica argentina. Tome XII, n° 35, 20 mai 1926.
- WEILL (M-P), GUILLAUMIN ET WEISSMANN-NETTER. — Le calcium et le magnésium sériques chez l'adulte normal, hypertendu et athéromateux. Société de Biologie, 24 mars 1923.
- WHITE. — A case of leontiasis ossea, megaloccephalie or hyperostosis cranii. British Med. Journal 1896, tome I, p. 1377-1379.
- WORMS. — Radiographie du crâne dans la maladie de Paget. Société Oto-Rhino-Laryngologique de Paris. Mars 1926.
- YVERNAUT ET MONTEL. — Un cas d'ostéite généralisée à géodes du type maladie de Recklinghausen. Journ. de Radiol. et électrologie, tom. X, n° 3, mars 1926.

